

**DER SCHLITZVENTRIKEL (SLV) - EINE KOMPLIKATION
NACH HYDROZEPHALUSOPERATION**

HANS - JOACHIM BEYREUTHER

1987



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554822_0033

Aus der Dr. von Haunerschen Kinderklinik der Universität
München

Vorstand: Prof. Dr. med. H. B. Hadorn

DER SCHLITZVENTRIKEL (SLV) - EINE KOMPLIKATION
NACH HYDROZEPHALUSOPERATION

Dissertation
zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin
an der medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Hans-Joachim Beyreuther

aus
Esslingen

Jahr

1987

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter:	Prof. Dr. med. Ch. Förster
Mitberichterstatter:	Prof. Dr. med. H. B. Hadorn
Dekan:	Prof. Dr. med. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 04.06.1987

INHALTSVERZEICHNIS

I.	Einleitung	1
II.	Physiologie und Pathophysiologie der Liquordynamik	2
1.	Liquorzirkulation und deren Störungen	2
2.	Die Shuntsysteme	4
3.	Die Überdrainage	7
a.	Morphologische Veränderungen und Kompensationsmechanismen	7
b.	Definition des Schlitzventrikels (SLV)	8
c.	Diagnose der Überdrainage	9
III.	Eigene Untersuchungen	11
1.	Methodik und Auswahl der Patienten	11
2.	Ergebnisse	11
a.	Einteilung der Patienten nach pathophysiologischen und morphologischen Gesichtspunkten	13
b.	Klinische Symptomatik bei akuter und chronischer Überdrainage	20
c.	Computertomographische Befunde	24
d.	Therapeutische Maßnahmen	25
e.	Dokumentation der Patienten	29
3.	Diskussion	53
a.	Inzidenz des Schlitzventrikels (SLV)	53
b.	Problematik der Zuordnung der klinischen Symptomatik	55
c.	Theorien über den Entstehungsmechanismus des Schlitzventrikelsyndroms (SVS)	58
d.	Sekundärer Hirndruck bei chronischem Unterdruck im Ventrikelsystem	60
e.	Das subdurale Haematom (SDH)	63
f.	Therapeutischen und prophylaktische Maßnahmen beim Schlitzventrikel und Schlitzventrikelsyndrom	64
4.	Klinische Bedeutung des Schlitzventrikelsyndroms (SVS)	67
IV.	Zusammenfassung	70
V.	Literaturverzeichnis	73

I. EINLEITUNG

Die Shuntchirurgie ist ein unverzichtbarer Bestandteil bei der Therapie hydrozephaler Zustände in der modernen Kinderheilkunde. In dem Bestreben die Folgen akuten oder chronischen Hirndruckes rechtzeitig zu vermeiden, kann die chirurgische Intervention erstaunliche Erfolge vorweisen; diese werden jedoch seit den Anfängen der Drainage des kindlichen Hydrozephalus von unterschiedlichen Komplikationen überschattet. Neben Infektionen des körperfremden Materials, geben vielfältige Blockierungen des Shuntsystems Anlaß zur operativen Revision.

Relativ neu hingegen sind Erkenntnis und Diagnose einer spezifischen Komplikation, die mit der Funktion bzw. "der zu guten Funktion" der Ventilanlage einhergeht: die Überdrainage.

Klinisch sind Störungen der Ventilanlage, die mit einer Erweiterung der Ventrikelräume verbunden sind, von Zuständen der Überfunktion des Shuntsystems bisweilen schwer abzugrenzen. Meist müssen aufwendige technische Methoden eingesetzt werden, um zu einer definitiven Beurteilung der Situation kommen zu können.

In der vorliegenden Arbeit soll daher das computer-tomographische Korrelat der Überdrainage - der Schlitzventrikel (SLV) - auf seine klinischen Auswirkungen hin untersucht werden. Dabei soll der Frage nachgegangen werden, wieweit klinisch eine Abgrenzung gegenüber einer Shuntunterfunktion möglich ist.

In dem Versuch, der Thematik in ihrer Tragweite gerecht zu werden, sind in der Arbeit auch die Anamnesen von Kindern berücksichtigt, die nur kurzfristig ein Schlitzventrikel aufwiesen, oder deren Computertomogramm (CT) differentialdiagnostisch an eine Überdrainage denken ließ.

II. PHYSIOLOGIE UND PATHOPHYSIOLOGIE DER LIQUORDYNAMIK

1. Liquorzirkulation und deren Störungen

Der Liquor cerebros spinalis wird im plexus chorioideus der beiden Seitenventrikel, im III., sowie im IV. Ventrikel gebildet. Das Ventrikelsystem besteht aus den beiden Seitenventrikeln mit Vorderhorn, cella media, Hinterhorn und Unterhorn, ferner aus dem schmalen III. Ventrikel im Zwischenhirn, und aus dem IV. Ventrikel, der sich von der Brücke bis zur medulla oblongata erstreckt. Die Seitenhöner stehen durch die foramina interventrikularia Monroi mit dem III. Ventrikel und dieser durch den aquaeductus cerebri mit dem IV. Ventrikel in Verbindung.

Der IV. Ventrikel hat zum Subarachnoidalraum hin drei Öffnungen und zwar zwei seitliche (foramina Luschkae), sowie die kaudalen aperturæ (foramina Magendii). Durch diese Öffnungen gelangt der vom plexus chorioideus gebildete Liquor in den Subarachnoidalraum, zirkuliert um das Gehirn und hinab in den Subarachnoidalraum des Rückenmarks, um schließlich von den Pacchioninischen Granulationen, sowie auch durch das Ependym der Ventrikelwände und im Spinalkanal unterhalb eines Liquorstops, resorbiert zu werden.

Die Liquormenge und der Liquordruck sind altersabhängig. Betrachtet man die täglich produzierte Liquormenge, so kann der gesamte Liquor in 24 Stunden bis zu viermal ausgetauscht werden.

Tabelle I: Liquormenge und Liquordruck

tgl. Liquormenge:		Säugling	ca. 100 ml
		Kind	250 ml
		Erwachsener	500 ml
Liquordruck	Säugling	20 - 70 mmH ₂ O	
	Kind	40 - 100 mmH ₂ O	
	Erw.	80 - 150 mmH ₂ O	

Auf dem Weg des neugebildeten Liquors finden sich verschiedene Engpässe: die foramina interventricularia, der schmale III. Ventrikel, insbesondere der aquaeductus cerebri, der IV. Ventrikel mit seinen Öffnungen, sowie der Tentoriumschlitz. Theoretisch können an all diesen Engpässen Liquorblockaden auftreten mit der Folge eines Rückstaus des Liquors, der schließlich zu einem hydrozephalus occlusus führt.

Bei verschiedenen Krankheitsprozessen, vor allem bei Tumoren aber auch Entzündungen und Blutungen kann es zu symmetrischen oder asymmetrischen Erweiterungen der Ventrikel kommen. Der Hydrozephalus ist bei der Myelomeningozele (MMC) als assoziierte Fehlbildung nicht selten, meist liegt dann ebenfalls eine Aquaeductstenose vor. Häufig entsteht er aufgrund eines Arnold-Chiari Syndroms oder anderer Anlagestörungen.

Liegt die Liquorzirkulationsstörung im ventrikularen Bereich, spricht man von einem Verschußhydrozephalus oder nicht-kommunizierendem Hydrozephalus, bei extraventrikulärer Zirkulationsbehinderung von kommunizierendem Hydrozephalus. Hier ist die Passage zwischen Ventrikel und der cisterna magna frei.

Ein hydrozephalus hypersecretorius ist selten und kommt im Rahmen eines Papilloms des plexus chorioideus der Seitenventrikel vor. Der sogenannte hydrozephalus e vacuo ist die Folge einer allgemeinen Hirnatrophie und ruft keine Hirndrucksteigerung hervor (SIMON 1983). In seltenen Fällen kann es durch eine Schädigung des plexus chorioideus (Trauma, Bestrahlung, Entzündungen) zu einer Hypo- und Aliquorrhoe kommen. Die Kranken klagen - wie auch Patienten nach diagnostischer Liquorpunktion - über lageabhängige Kopfschmerzen.

2. Die Shuntsysteme

Den ersten Versuchen einer experimentellen Ableitung zerebrospinaler Flüssigkeit in die Blutbahn war, ebenso wie der Entlastung des kindlichen Hydrozephalus (HAYNES 1913), lange Zeit kein Erfolg beschieden. Neben der Infektion des körperfremden Materials war die grundlegende Problematik auch späterer Hydrozephalusoperationen der Rückfluß von Blut in das Ventrikelsystem. INGRAHAM (1946) stellte resigniert fest:

"Solange es nicht gelingt, ein hochempfindliches und den hydrostatischen Druckschwankungen angepaßtes Ventil zwischen Liquorzirkulation und Blutsystem einzufügen, das den unidirektionellen Durchfluß von Liquor ermöglicht, sind alle Versuche, die ventrikuläre Druckentlastung durch einen ventrikulovenösen Shunt herbeizuführen, zum Scheitern verurteilt und sollten als klinische Versuche unterbleiben."

Die Forderung nach einem idealen Ventil, welches den physiologischen Druckschwankungen im Ventrikelsystem gerecht werden soll, war damit ausgesprochen. Doch erst mit dem von NULSEN und SPITZ (1952) bzw. PUDEMZ und HEYER (1957) entwickelten und erprobten Ventil war die Liquorableitung klinisch erfolgreich durchzuführen.

Die Resorptionsstätte des umgeleiteten Liquors gestaltete sich anfänglich als problematisch; versuchsweise wurden ventrikulo-pleurale (HEILE 1914, RANSOHOFF 1954) und ventrikulo-lumbale Liquorableitungen durchgeführt, selbst eine ventrikulo-urethrale Shuntverbindung stand kurzzeitig zur Diskussion (MATSON 1951). Die ventrikulo-peritoneale und die ventrikulo-atriale Shuntverbindung gelten heute als die geeignetste Methode für die langfristige Liquorableitung bei hydrozephalen Zuständen.

Die heutzutage gebräuchlichsten Ventile sind die sogenannten Differentialdruckventile, obgleich sie klar definierte Druckbereiche abdecken. Die Unterschiede hinsichtlich ihrer Bauart sind in der Tabelle II dargestellt.

Tabelle II: Typ und Öffnungsdruck der Ventile

Bezeichnung	Typ	Öffnungsdruck in mmH ₂ O		
		Nieder-	Mittel-	Hochdruck
SPITZ-HOLTER (SHV)	Schlitz-V.	0-40	40-75	75-100
PUDENZ-HEYER (P-H)	Membran-V.	0-40	40-75	75-100
CORDIS-HAKIM (C-H)	Kugel-V.	0-40	40-75	75-100

Das Nieder-Niederdruckventil arbeitet mit einem Öffnungsdruck von 0-22 mmH₂O wird aber praktisch nicht verwendet. In den Silikonschlauch können verschiedene Adnexe eingebaut werden. So sorgt ein von außen zu betätigender Mechanismus ("off-on" Mechanismus) für die Unterbrechung der Liquordrainage, wenn diese beispielsweise im Rahmen einer Hirnblutung erwünscht ist. Als Rickham-box wird eine einfache Kammer bezeichnet, die in das Schlauchsystem zwischen Ventrikelräumen und Ventil eingefügt ist, und neben der Instillation von Medikamenten auch die Liquordruckmessung ermöglicht

Die von NULSON und SPITZ (1952) eingeführte Ventilbox trägt zwei kardialwärts gerichtete Schlitzventile. Der kurze proximale Ventrikelkatheter weist 12 laterale Öffnungen auf, die einen ausreichenden Liquorabfluß gewährleisten; der in seiner Länge variable distale Katheter kommt entweder mit der vena jugularis im rechten Herzen (ventrikuloatrialer Shunt), oder nach subcutanem Verlauf im kleinen Becken (ventrikulo-peritonealer Shunt) zu liegen. Die Ventilbox ist hinter dem Ohr fixiert, wo sie leicht mit dem Finger unter der Haut palpiert werden kann.

Das PUDENZ-HEYER Ventil (1957) unterscheidet sich von dieser Anlage hinsichtlich dem Funktionsprinzip (s.o.), aber auch die Anordnung der Ventile ist unterschiedlich; sie

sind in Reihe geschaltet, wodurch sich zentraler und peripherer Katheter selektiv auf eine Passagebehinderung prüfen lassen.

Die Entwicklung subduraler Haematome steht nach PORTNOY (1973) in einem ursächlichen Zusammenhang mit chronischem Unterdruck im Liquorsystem nach übermäßiger Drainage. Mit seiner Arbeit stellt er eine Art Ventil vor, - den sogenannten Anti-siphon Mechanismus (ASD) -, welches in ein herkömmliches Schlauchsystem eingefügt werden kann. Ausgehend von der experimentell-physikalisch nachweisbaren Sogwirkung der Flüssigkeitssäule im Kathetersystem zwischen zentraler und peripherer Öffnung, soll sich dieses System immer dann membranartig verschließen, wenn die Druckschwankungen in den negativen Bereich im peripheren Schenkel des Ableitungssystems zu groß werden.

Konsequenterweise empfehlen verschiedene Autoren (z.B. GRUBER 1980) die routinemäßige Verwendung des Anti-siphon Mechanismus (ASD) generell zur Vermeidung der Überdrainage.

Kommt es zu einer unzureichenden Förderleistung der Shuntanlage, so ist die Lokalisation einer eventuellen Blockierung im proximalen oder distalen Schenkel der Anlage von großem Interesse. Unabhängig vom Aufbau der Ventile lassen sich zwei Funktionsprüfungen vornehmen: wird einmal die Ventilbox komprimiert, so kann anhand des Widerstands, mit dem die Flüssigkeit nachgibt, indirekt eine Aussage über die Durchgängigkeit des distalen Katheterteils gemacht werden. Nach diesem Pumpvorgang wird anschließend die Geschwindigkeit, mit der sich die Ventilbox wiederauffüllt, beurteilt, die somit ein Indiz für die freie Passage des zentralen Anteils liefert.

Die Aussagekraft dieser mechanischen Prüfung ist stark von der individuellen Erfahrung des Untersuchers abhängig, wenn beispielsweise eine "langsame" von einer "sehr langsamen" Füllung unterschieden werden soll.

3. Die Überdrainage

a. Morphologische Veränderungen und Kompensationsmechanismen

Seitdem die Shuntchirurgie routinemäßig durchgeführt wird, hat die Diagnose der Überdrainage zerebrospinaler Flüssigkeit zunehmend an Bedeutung gewonnen. Obgleich es seit Beginn der Hydrozephalusoperationen Berichte über eindeutige Schädelveränderungen nach zu starker Liquorableitung gibt, korreliert der Nachweis der tatsächlichen Inzidenz der Überdrainage mit modernen diagnostischen Möglichkeiten und hat folglich erst in den letzten Jahren größere Beachtung gefunden.

Die postoperative Mikrozephalie mit der Gefahr einer praematuren Nahtsynostose (ANDERSEN 1966, KLOSS 1968, NICOLE 1969, ROBERT und RICKHAM 1970) und Schädeldysplasien in Form eines einseitigen Zurücksinkens einer Parietalschuppe, oder gar cystenartige extrazerebrale Hohlraumbildungen (EMERY 1965, EPSTEIN 1977), können als Folge des lange bestehenden niedrigen Hirndrucks angesehen werden (s. Tab. III).

Diskretere intrakranielle Umstrukturierungen bei Störungen des intrazerebralen Druckgleichgewichts sind Kleinhirnherniationen mit Stammhirnverlagerungen nach kranial oder die Entfaltung des Hirnparenchyms und schließlich das schlitzartig verengte Ventrikelsystem. Die zuletzt genannten Veränderungen, wie auch pathologische, subdurale Flüssigkeitsansammlungen (subdurale Hygrome|Haematome) können in diesem Rahmen als Folge aber auch als Kompensationsmechanismen von chronisch erniedrigtem Hirndruck betrachtet werden.

Tabelle III: Kompensationsmechanismen bei Überdrainage

Schädelveränderungen

Mikrozephalie
Praemature Nahtsynostose
Schädeldysplasie

Interne Kompensationsmechanismen

Schlitzventrikel
Subduralhaematom
Subduralhygrom
Kleinhirnherniation
Stammhirnverlagerung
Entfaltung des Hirnparenchyms
Arretierter Hydrozephalus

Die aufgeführten Folgen einer Liquorüberdrainage können isoliert oder in Kombination auftreten; dabei kommt dem Nachweis eines Schlitzventrikels (SLV) bei der Diagnosestellung der Überdrainage eine besondere Bedeutung zu.

b. Definition des Schlitzventrikels (SLV)

Mit dem Begriff des schlitzartig verengten Ventrikels (SLV) bzw. dem Kollaps des Ventrikelsystems wird ein Zustand der zentralen Liquorräume bezeichnet, der aus akutem oder chronischem Unterdruck durch inadäquate Ableitung zerebrospinaler Flüssigkeit resultiert. Das mit den klinischen Zeichen von Unterdruck - respektive Überdruck - einhergehende klinische Bild wird seit HOLNESS (1979) als Schlitzventrikelsyndrom (SVS) bezeichnet.

c. Diagnose der Überdrainage

In der modernen Shuntchirurgie werden bei Komplikationen des Shuntsystems fast ausschließlich computertomographische Befunde erhoben; mit dem Nachweis kollabierter Ventrikel ist - abgesehen von wenigen Ausnahmen - die Diagnose einer Überfunktion des Drainagesystems mit hoher Wahrscheinlichkeit gegeben.

Ältere diagnostische Verfahren, wie die Pneumenzephalographie oder Ventrikulogramme, sind demgegenüber in den Hintergrund getreten. Durch diese Methode ist auch der Indikationsbereich für echoenzephalographische Darstellungen der Ventrikelweite eingeschränkt worden, obgleich Ultraschalluntersuchungen wegen der beliebigen Wiederholbarkeit einen festen diagnostischen Stellenwert beibehalten konnten.

Röntgenbilder des Schädels und thorakale Übersichtsaufnahmen sind bei der Bewertung von akuten Überdrainageerscheinungen von untergeordneter Bedeutung, insofern aber richtungsweisend, wenn ein umgeknickter Drainageschlauch oder das hochgewanderte periphere Katheterende als Ursache der Beschwerden ausgeschlossen werden können. Bei chronisch erniedrigtem Liquordruck können die Gefahr einer praematuren Nahtsynostose erkannt und Schädel dysplasien festgehalten werden.

Die Folgen chronischer Unterdruckerscheinungen (Hyperpneumatisation des Warzenfortsatzes, Verdickungen der Schädelkalotte) sind in ihrem ursächlichen Zusammenhang mit der Überdrainage noch nicht gebührend berücksichtigt worden und als diagnostische Parameter der angesprochenen Komplikation nicht allgemein akzeptiert (KAUFMANN 1973, GRISCOLA 1970).

Bei Ausschluß einer hydrozephalen Erweiterung im computertomographischen Bild und radiologisch nachgewiesener einwandfreier Lage des Shuntsystems ist der wiederholte Befund

einer protrahierten Füllung der Ventilbox ein wichtiger diagnostischer Hinweis für ein zu geringes Liquorangebot im Ventrikelsystem. Morphologische Veränderungen, wie der postoperativ abrupt im Wachstum zurückbleibende kindliche Kopfumfang, die sich überlappenden Parietalschuppen oder das einseitige Zurücksinken eines Schädelknochens auf der Seite der Ableitung, sind dann in Rechnung zu stellen. Im ersten Lebensjahr kann die Beobachtung des Spannungszustands der großen Fontanellen diagnostisch hilfreich sein.

Die klinische Symptomatik ist besonders dann informativ, wenn sich die Beschwerden im Liegen spontan bessern und nur kurz andauern. Wie noch später ausgeführt wird, ist das klinische Bild einer "Hirndruckkrise" vereinbar mit der Diagnose der Überdrainage. Die intermittierende Liquordrucksteigerung ist ein nahezu charakteristisches Merkmal, wenn ein schlitzartig verengtes Liquorsystem vorliegt.

Verlaufsbeobachtungen und erfolgreiches konservatives Vorgehen (z.B. Infusionstherapie) können retrospektiv den Verdacht einer Überdrainage erhärten und das weitere Verhalten modifizieren. Schließlich berechtigt der Ausschluß differentialdiagnostischer Primärerkrankungen zu einem abwartenden Verhalten.

Problematischer ist die Diagnosestellung der Überdrainage, wenn sich nach einem nicht diagnostizierten Schlitzventrikel (SLV) die hydrozephalie Erweiterung der Liquorräume im computertomographischen Bild festhalten läßt (s.v.).

III. EIGENE UNTERSUCHUNGEN

1. Methodik und Auswahl der Patienten

Es wurden die Krankengeschichten sämtlicher Patienten, die mit der Diagnose Hydrozephalus in der Kinderchirurgischen Klinik und der Neurochirurgischen Klinik der Universität München in den Jahren 1976-1983 operiert wurden, herausgesucht.

Für die Untersuchung des klinischen Verlaufs wurden nur diejenigen Patienten ausgewählt, die im kranialen Computertomogramm das Bild eines schlitzzartig verengten Ventrikelsystems aufwiesen, oder morphologische Kriterien einer Überdrainage zeigten.

Von insgesamt 150 Patienten wiesen 36 (24 %) ein verengtes Ventrikelsystem auf. Davon wurden 26 Patienten in der Kinderchirurgischen Klinik und 10 Patienten in der Neurochirurgischen Klinik der Universität München behandelt.

Zum Zeitpunkt der CT-Aufnahmen waren 18 Patienten nicht älter als 5 Jahre, 7 Kinder waren zwischen 5 und 10 Jahren alt; 11 Patienten waren älter als 10 Jahre.

Die Mehrzahl der in der Kinderchirurgischen Klinik der Universität betreuten Kinder konnte im Rahmen der routinemäßigen Kontrolluntersuchungen mituntersucht werden. Dabei gelang es auch zusätzliche anamnestische Informationen von den Patienten und ihren Eltern zu gewinnen.

2. Ergebnisse

Der Hydrozephalus war bei 13 Kindern mit einer Myelomeningozele (MMC) assoziiert, bei 9 Kindern wurde eine idiopathische bzw. kongenitale Hydrozephalusform diagnostiziert. 5 Patienten entwickelten postmeningitisch, 2 der Patienten posttraumatisch eine Hydrozephalie. Erhöhter

Liquordruck im Ventrikelsystem war bei 3 Kindern durch eine Aquaeductstenose, bei zwei weiteren durch subdurale Blutungen, sowie einmal durch ein Pinealom bedingt.

Primär wurden 21 ventrikulo-atriale (V-A) und 10 ventrikulo-peritoneale (V-P) Shunts vorgenommen. In 5 Fällen waren keine Angaben über die Art der Liquorableitung zu erheben (s. Tab. IV a-d). In 22 Fällen fanden SPITZ-HOLTER Ventile (SHV) Verwendung, die mit einem Öffnungswiderstand von 0 - 40 mmH₂O arbeiten und damit als Niederdruckventile zu klassifizieren sind. Das PUDENZ HEYER Ventil (P-H) und das CORDIS-HAKIM Ventil (C-H) sind 4 bzw. 7 mal vertreten. Auch hier dominiert das Niederdruckventil, der Wechsel zu einem Mittel- bzw. Hochdruckventil wurde in 4 Fällen vorgenommen (Nr. 6, Nr. 19, Nr. 20, Nr. 29), dreimal wurde primär ein Hochdruckventil (Nr. 26, Nr. 31, Nr. 33) und einmal ein Mitteldruckventil (Nr. 35) implantiert. Der Wechsel zu einem Hochdruckventil mit Antisiphonmechanismus (ASD) wurde einmal vorgenommen (Nr. 14).

Der wiederholte Austausch des Differentialdruckventils wurde bei besonders problematischen Fällen (Nr. 19, Nr. 20) notwendig. 4 Patienten (Nr. 3, Nr. 17, Nr. 19, Nr. 27) tragen zwei Ventile. Erwähnt sei noch die Implantation eines "off-on" Hochdruckventils bei einem Kind mit Hydrozephalus nach subduralem Haematom (Nr. 33).

Entsprechend der Ätiologie des Hydrozephalus, erfolgte die Implantation der Ventile in unterschiedlichen Altersstufen, jedoch wurden die Kinder mit Myelomeningozele (MMC) und kongenitalen Hydrozephalusformen noch im Jahr der Geburt mit einem Ableitungssystem versehen.

Die durchschnittliche Latenzzeit bis zur Manifestation einer klinischen Symptomatik betrug 0 bis 3 Jahre nach der Shuntimplantation. Bei zwei Patienten (Nr. 28, Nr. 36) traten klinische Erscheinungen erst nach 5 bzw. 4 Jahren in Erscheinung.

Eine schlechte oder sehr langsame Füllung der Ventilbox während der Beschwerden ist 15 mal zu verzeichnen, dabei wird der Pumpvorgang jeweils als regelrecht beschrieben. In 8 Fällen ist die Funktion der Ventilanlage unauffällig, bemerkenswerter Weise kann bei 3 dieser Patienten (Nr. 1, Nr. 2, Nr. 9) eine enge Korrelation zwischen Ventilprüfung und dem Nachweis eines Schlitzventrikels (SLV) im CT-Bild hergestellt werden. In zwei weiteren Fällen ist die Betätigung der Ventilbox angesichts der schlitzartig verengten Ventrikel kontraindiziert (Nr. 34, Nr. 35). Zweimal (Nr. 32, Nr. 33) muß auf die Prüfung der Ventilanlage verzichtet werden, da die Ventilbox in einer Knochenrinne liegt, bzw. der zentrale Katheter keinen Anschluß an das Ventrikelsystem hat. In 9 Fällen sind den Krankengeschichten keine Angaben zur Ventilfunktion zu entnehmen.

a. Einteilung der Patienten nach pathophysiologischen und morphologischen Gesichtspunkten

Das Schlitzventrikel (SLV) kann aufgrund unterschiedlicher Voraussetzungen und Bedingungen entstehen. Bei dem Vergleich der CT-Aufnahmen mit der Klinik haben wir daher eine Einteilung der Patienten in 4 Gruppen getroffen, die vergleichbare Merkmale aufweisen (s. Tab. IV a-d).

Tab. IV a: Gruppe I. Schlitzventrikel - konstante Befunde

Pat. Nr.	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
Ätiologie	MMC	I	M	MMC	MMC	M	MMC	M	MMC	T	SDH	I	I	MMC
Ventiltyp	SH	CH	SH	SH	SH	SH	SH	SH	SH	SH	CH	-	SH	PH
Shuntsystem	VA	VA	VP	VA	VA	VP	VA	VA	VP	VA	VA	VP	VA	VA
Symptome														
Kopfschmerz	+	-	+	+	-	-	-	+	+	+	+	+	+	-
Erbrechen	+	-	-	+	+	+	-	+	+	+	-	-	+	+
Müdigkeit	+	-	-	+	+	+	-	+	+	+	-	+	-	+
Anfälle	+	+	+	-	-	+	-	+	-	-	+	-	-	+
Neurol. Symptome	+	+	+	+	-	+	-	+	+	+	+	-	-	+
akut/chron.	+/-	+/-	+/-	+/+	+/+	+/+	-	+/-	+/+	+/-	+/+	-/+	+/+	+/+
Latenz (in Jahren)														
	3	1	1	3	-	0	-	3	3	0	1	0	1	2
Ventilfunktion	oB	oB	oB/-	+	+	+	oB	-	oB	(-)	+	oB	+	+
Kraniostenose	+	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-
Mikrozephalie	+	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	+	-
Dysplasie	+	-	+	-	-	+	-	-	-	-	+	+	+	-
Therapie														
operativ	++	++	++	++	-	+	-	++	++	-	+	-	++	++
konservativ	++	-	+	+	+	+	+	+	+	+	+	-	+	-
asymptomatische Phasen														
	+	+	+	+	+	-	+	+	-	(+)	-	+	+	-

Zeichenerklärung Tab. IV a - d:

MMC = Myelomeningozele	SH = SPITZ-HOLTER	Ventil
M = Meningitis	CH = CORDIA-HAKIM	Ventil
I = Idiopathisch	PH = PUDENZ-HEYER	Ventil
T = Traumatisch		
SDH = Subduralhaematom		
VA = Ventrikulo-atrial		
VP = Ventrikuloperitoneal		

Ventilfunktion: + = langsame Füllung

Therapie: l.: + = einfache Ventilrevision/konservative Therapie

++ = mehrfache Ventilrevisionen/mehrfach erfolgreiches konservatives Vorgehen

Tab. IV b: Gruppe II Schlitzventrikel und subdurale Haematome

Pat. Nr.	15	16	17	18	19	20	21
Ätiologie	MMC	I	I	V	A	A	M
Ventiltyp	SH	CH	SH	SH	CH	CH	PH
Shuntsystem	VA	VA	VA	VA	-	VP	VA
unilat. SDH	+	+	-	-	+	-	+
bilat. SDH	-	-	+	+	-	+	+
SLV	+	+	+	+	+	+	(+)
akut/chronisch	+/+	+/-	-/+	+/-	+/+	+/-	+/+
Symptome							
chronisch	+	+	-	+	+	+	+
Kopfschmerzen	-	+	-	-	+	+	+
Erbrechen	+	+	+	-	+	+	+
Müdigkeit	+	+	+	-	+	-	+
Krämpfe	+	-	-	-	-	-	-
Neurol. Symptome	+	+	-	+	+	+	+
Latenzzeit (in Jahren)							
	1	1	2	0	1	-	-
Ventilfunktion	+	+	oB	-	-	-	-
Kraniostenose	-	-	-	-	-	-	-
Mikrozephalie	-	-	-	+	-	-	-
Dysplasie	-	+	+	+	-	-	+
Therapie							
operativ	++	+	+	+	+	+	+
konservativ	+	-	+	-	-	-	+
asymptomat. Phasen							
	+	+	+	-	-	-	-

Tab. IV c: Gruppe III. Passageres Schlitzventrikel und symmetrischer Ventrikelkollaps

Pat. Nr.	22	23	24	25	26	27
Ätiologie	I	I	A	MMC	M	MMC
Ventiltyp	SH	SH	SH	SH	CH	CH
Shuntsystem	VA	VA	VP	VP	VA	VP
passageres SLV	-	-	+	+	+	+
asymmetr. Ventrikel	+	+	-	-	+	-
akut/chron.	+/+	+/+	+/-	+/-	+/-	+/+
Symptome	-	+	-	-	+	+
Kopfschmerzen	-	+	+	+	-	+
Erbrechen	+	+	+	+	-	+
Müdigkeit	+	-	-	-	+	+
Krämpfe	-	+	-	-	-	-
Latenzzeit (in Jahren)	1	-	1	4	0	3
Ventilfunktion	+	+	+	-	-	oB
Kraniostenose	+	-	-	-	-	-
Mikrozephalie	+	+	-	-	-	-
Dysplasie	-	+	-	-	-	-
Therapie						
operativ	+	-	-	-	+	-
konservativ	+	+	+	+	-	+

Tab. IV d: Gruppe IV. Schlitzventrikel bei Tumor, Liquorfisteln arretiertem Hydrozephalus

Pat. Nr.	28	29	30	31	32	33	34	35	36
Ätiologie	I	MMC	TU	T	MMC	SDH	MMC	MMC	I
Ventiltyp	PH	SH	-	CH	SH	PH	SH	SH	SH
Shuntsystem	VP	VA	-	VA	VP	VA	VA	VA	-
passageres SLV	+	+	+	-	-	+	-	-	+
SDH	-	-	-	-	-	+	+	-	-
Andere	-	-	+	+	+	-	+	+	+
Symptome									
akut									
chronisch	+/-	+/-	+/-	-/-	-/-	+/+	-/-	-/-	-/+
Kopfschmerzen	+	-	-	-	-	+	-	-	+
Erbrechen	+	+	+	-	-	+	-	-	+
Müdigkeit	-	-	-	-	+	+	-	-	-
Krämpfe	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Latenzzeit (in Jahren)	5	1	0	-	-	0	1	-	4
Ventilfunktion	+	+	-	+	-	-	(+)	(+)	+
Liquorfistel	+	+	-	-	-	-	-	-	-
Tumor	-	-	+	-	-	-	-	-	-
arretierter HZ	-	-	-	+	+	+	-	-	-
Therapie									
operativ	+	+	+	-	-	+	-	-	-
konservativ	+	-	+	+	-	+	+	+	+

Die erste Gruppe zeigte bei sämtlichen 14 Patienten konstant den Befund des schlitzartig verengten Ventrikelsystems. Die klinischen Zeichen der Ventildysfunktion standen in enger Korrelation mit den CT-Befunden. Mit Ausnahme von einem Patienten (Nr. 7) wurden deshalb konservative oder operative Maßnahmen erforderlich. Die konsekutive mikrozephale Ausprägung des Schädels ist in 3 Fällen festzuhalten (Nr. 1, Nr. 6, Nr. 13), eine dysplastische Verformung des Schädels nach Shuntimplantation fand sich in 3 Fällen (Nr. 3, Nr. 11, Nr. 12). Ausnahmslos treten die klinischen Symptome akut auf, 7 mal sind chronische Beschwerden festzuhalten (siehe Tab. IV a). Operative Revisionen der Ventilanlage standen im Vordergrund der therapeutischen Maßnahmen; abgesehen von 3 Patienten (Nr. 2, Nr. 12, Nr. 14) war das spätere konservative Vorgehen erfolgreich. Charakteristisch sind zwischenzeitliche asymptomatische Phasen. Zerebrale Anfallsleiden sind 7 mal beschrieben (siehe Tab. IV a). Spezifische EEG-Veränderungen waren nicht nachzuweisen.

Die zweite Gruppe umfaßt 7 Kinder, bei denen der Schlitzventrikel (SLV) mit subduralen Haematomen auftrat. In 4 Fällen handelt es sich um ein unilaterales, in drei Fällen um ein bilaterales Haematom, einmal (Nr. 21) traten die Ergüsse hintereinander auch beidseits auf. Akute Manifestationen der klinischen Beschwerden treten bei 6 Kindern auf. Nr. 15, Nr. 16, Nr. 18, Nr. 19, Nr. 20, Nr. 21 eine Chronifizierung der Symptome ist 4 mal festzuhalten (Nr. 15, Nr. 17, Nr. 19, Nr. 21). Neben Kopfschmerzen, Übelkeit und Erbrechen werden bei einem Kind Krampfanfälle beschrieben (Nr. 15). Auffallend ist die Beobachtung, daß nur ein Kind (Nr. 17) keine neurologischen Symptome zeigte, wenn der Schlitzventrikel (SLV) in Verbindung mit subduralen Hämatomen auftrat. Die Ventilfunktion ist bei diesem Kind regelrecht. Eine Mikrozephalie findet sich nur bei einem Kind (Nr. 18), Dysplasien sind in 3 Fällen zu verzeichnen (Nr. 16, Nr. 17, Nr. 18).

Ausnahmslos wurden operative Maßnahmen bei gegebener klinischer Symptomatik vorgenommen, in 3 Fällen (Nr. 15, Nr. 17, Nr. 21) sind auch konservative Behandlungen erfolgreich durchgeführt worden. Langfristige asymptomatische Verläufe sind bei 3 Patienten (Nr. 15, Nr. 16, Nr. 17) beschrieben.

Eine weitere Gruppe von 6 Patienten (Tab. IV c) zeigt als gemeinsames Merkmal nur passager ein Schlitzventrikel im computertomographischen Bild, oder weist einen asymmetrischen Ventrikelkollaps auf. In zwei Fällen (Nr. 22, Nr. 23) ist der ventiltragende Ventrikel maximal verengt, bei 3 Patienten (Nr. 24, Nr. 25, Nr. 27) haben wir passager ein Schlitzventrikel (SLV) gefunden, und in der Folge findet sich entweder die hydrozephale Erweiterung des Ventrikelsystems (Nr. 24), oder es wird eine Stauungspapille beschrieben (Nr. 25). Kurzzeitige Hirndrucksteigerungen sind charakteristisch für den Patienten Nummer 27. Alle 6 Patienten entwickeln akut klinische Symptome, wiederholte Beschwerden sind in 3 Fällen vermerkt. Krampfanfälle in Form eines psychomotorischen Anfalls sind bei einem Kind beschrieben (Nr. 23). Ein anderes Kind hat neurologische Störungen im Sinne einer Querschnittssymptomatik, die auf eine posttraumatische Arachnopathie zurückzuführen ist (Nr. 26). Eine Dysplasie oder Mikrozephalie kann in 2 Fällen angegeben werden (Nr. 22, Nr. 23). Bei allen Kindern waren konservative Maßnahmen erfolgreich.

Die 4. Gruppe ist heterogen und umfaßt 9 Patienten, bei denen der Schlitzventrikel (SLV) in Zusammenhang mit einer Liquoristel, (Nr. 28, Nr. 29) und einem Tumor (Nr. 30) beobachtet, oder die Diagnose bei persistierend engen Ventrikeln (Nr. 31, Nr. 32, Nr. 33) gestellt wurde. Hierbei handelt es sich um einen sogenannten arretierten Hydrozephalus. Zwei weitere Patienten (Nr. 34, Nr. 35) weisen stark dysplastische Veränderungen der Schädelkalotte auf, diese Kinder sind klinisch vollkommen unauffällig. Ein Patient (Nr. 36) bietet klinisch Zeichen einer Überdrainage; neben

einem Schlitzventrikel weist er auch eine schmale porenzepthale Mißbildung auf. Neurologische Störungen sind in dieser Gruppe nicht zu finden.

Der operative Verschluß der Liquorfistel erbrachte in einem Fall (Nr. 28) prompt Beschwerdefreiheit, bei dem zweiten Kind (Nr. 29) wurde die Ventilbox täglich gepumpt, so daß erst das Unterlassen der Manipulation die Symptome zum Verschwinden brachte. Zwischenzeitliche konservative Maßnahmen (Flachlagerung, Infusionen) waren bei diesen Patienten geeignet, die Beschwerden kurzfristig zu beheben.

Ein Kind (Nr. 36) ist klinisch unauffällig, nachdem die Ventilbox nicht mehr betätigt wird. Bei 3 Patienten (Nr. 31, Nr. 32, Nr. 33) mit sehr schmalen Ventrikeln kann die Diagnose eines arretierten Hydrozephalus gestellt werden. Hier entfällt die Notwendigkeit einer Therapie.

Der Schlitzventrikel (SLV), welcher in einem Fall (Nr. 30) postoperativ in Zusammenhang mit einem Tumor auftritt, manifestierte sich durch typische Symptome einer Überdrainage. Die computertomographischen Kontrollaufnahmen bestätigen bei weiterhin maximal kollabierten Ventrikeln das Rezidiv des tumotösen Geschehens. Die eindeutige kausale Zuordnung der klinischen Symptomatik ist nicht möglich.

b. Klinische Symptomatik bei akuter und chronischer Überdrainage

In dem Zeitraum der Untersuchung war 1 Kind mit kollabierten Ventrikeln vollkommen beschwerdefrei (Nr. 7), bei zwei Patienten mit enggestellten Ventrikeln muß an einen arretierten Hydrozephalus gedacht werden (Nr. 31, Nr. 32). In zwei Fällen ist die Vermeidung der Überdrainage durch die spontane Dislokation des Katheters aus den zentralen Liquorräumen wahrscheinlich (Nr. 10, Nr. 33).

Lange asymptomatische Phasen bei bestehendem Schlitzventrikel sind bei 25 der untersuchten Kinder festzuhalten (Nr. 1, 2, 3, 4, 5, 7, 8, 9, 11, 12, 15, 16, 17, 22, 23, 24, 25, 27, 28, 29, 31, 33, 34, 35, 36).

Kopfschmerz, Müdigkeit und Erbrechen sind die häufigen stereotypen Symptome bei abnorm engen oder kollabierten Ventrikel. Müdigkeit und Apathie sind klinisch bisweilen nicht klar voneinander abzugrenzen, Zustände kurzer Bewußtlosigkeit (Nr. 1, Nr. 4, Nr. 6) und fragliche Krampfäquivalente (Nr. 4, Nr. 6, Nr. 11, Nr. 14) kennzeichnen ebenso das klinische Beschwerdebild wie neurologische Ausfälle. Letztere treten gehäuft auf, wenn der Schlitzventrikel mit einem uni- oder bilateralen Haematom vergesellschaftet ist (Nr. 15, Nr. 16, Nr. 18, Nr. 21). (Siehe Tab. IV b)

Phasen der Müdigkeit und wiederholte Klagen über Kopfschmerzen sind die typischen Beschwerden der chronischen Überdrainage. Schnell wechselnde Spannungsänderungen der Fontanellen sind nach anamnestischen Angaben der Eltern dreimal aufzuführen (Nr. 21, Nr. 28, Nr. 29), besondere Anstrengungen wie Husten oder Niesen waren dabei nicht gegeben. Diese Kinder zeigten eine Besserung der Beschwerden nach kurzen Schlafperioden, Flach- oder Kopftieflagerung. Ein Elternpaar gibt an, ihr Kind beuge spontan den Kopf weit nach unten, wenn es "absenzenartige" Zustände durchgemacht habe. Danach sei der Junge bald wieder wohlauf (Nr. 14).

In zwei Fällen (Nr. 22, Nr. 25) stehen sich die erhobenen Befunde diametral entgegen: am selben Tag, da computertomographisch die Diagnose einer Überdrainage des Ventrikelsystems gestellt wird, kann ophthalmologisch eine Stauungspapille festgestellt werden. Die primäre Annahme einer Unterdrucksymptomatik wird als Fehldiagnose gewertet, anschließend wird die Ventilrevision durchgeführt (Nr. 20). Dem Operationsbericht ist keinerlei Hinweis auf eine tatsächliche Liquordruckerhöhung zu entnehmen.

Bei 5 Kindern fanden wir eine Mikrozephalie (Nr. 1, Nr. 6, Nr. 13, Nr. 22, Nr. 23). Dysplastische Schädelveränderungen waren bei 12 Patienten festzustellen (siehe Tab. IV), eine Kraniosinose ist in drei Fällen zu konstatieren (Nr. 1, Nr. 6, Nr. 22). Das Überlappen der Schädelknochen in Zusammenhang mit der Überdrainage kann radiologisch fünfmal diagnostiziert werden (Nr. 1, Nr. 6, Nr. 12, Nr. 18, Nr. 35).

Ausgeprägt asymmetrische Verformungen des Schädels lassen sich in zwei Fällen feststellen (Nr. 35, Nr. 36), dabei ist der Parietal- bzw. Okzipitalknochen auf der Seite der Ableitung überproportional eingesunken (siehe auch Photo Nr. 13).

Mikrozephalie Schädelveränderungen sind in der 2. Gruppe (Tab. IV b) nicht zu registrieren, Dysplasien finden sich hier bei 4 Patienten (Nr. 16, Nr. 17, Nr. 18, Nr. 21). Diese im Hinblick auf interne Kompensationsmechanismen wichtige Feststellung wird noch weiter unten ausgeführt. Bemerkenswert ist in diesem Zusammenhang die auf einer Aufnahme (Nr. 21) wiedergegebene knöcherne Abkapselung subduraler Haematome gegenüber dem Hirnparenchym.

Tabelle V: Häufigkeit der klinischen Zeichen beim Schlitz-ventrikel (SLV), N = 36

Keine klinischen Beschwerden	5	
Klinische Beschwerden	30	
Müdigkeit		19
Übelkeit/Erbrechen		24
Kopfschmerzen		19
Bewußtseinstörung		20
Anfälle		9
Neurolog. Störungen		7
Konzentrationsschwäche		5
Stauungspapille		2
Fontanellenveränderungen		4
Schädelveränderungen	13	
Mikrozephalie		5
Kraniostenose		3
Dysplasie		12
Langsame Ventilfüllung	15	

(Bei einigen Patienten wurden mehrere verschiedene Befunde erhoben)

c. Computertomographische Befunde

Die computertomographischen Befunde sind auf Tabelle VI zusammengefaßt. Unter den 36 untersuchten Patienten können 14 mal vollkommen kollabierte Ventrikel auf mehreren computertomographischen Aufnahmen festgehalten werden (siehe Tab. IV a), in 11 Fällen stehen Einzelabbildungen mit dem Befund maximal verengter Ventrikel zur Verfügung. Als abnorm eng können drei der abgebildeten Liquorräume bezeichnet werden (Nr. 8, Nr. 21, Nr. 22).

Die isolierte asymmetrische Ausweitung eines Seitenventrikels und ansonsten kollabierten oder sehr engen Ventrikelsystems findet sich bei 9 Patienten (Nr. 22, Nr. 23, Nr. 26, Nr. 5, Nr. 16, Nr. 18, Nr. 19, Nr. 22, Nr. 31).

Bei 7 Patienten war die Erweiterung nur des III. Ventrikels zu erkennen (Nr. 1, Nr. 2, Nr. 3, Nr. 8, Nr. 15, Nr. 19, Nr. 25).

Als weitere Auffälligkeiten sind die in 12 Fällen uni- oder bilateralen Ergüsse zu nennen (Nr. 1/4/15-21/33/34/35), die bei 8 Patienten mit einem Schlitzventrikel kombiniert sind (siehe Tab. IV b). Die Auswertung der computertomographischen Bilder ergibt ferner relativ konstant das Muster erweiterter Interhemisphärenspalten, die betont Rindenzeichnung ist einmal zu konstatieren (Nr. 20). Die äußeren Liquorräume sind bei 4 Patienten darstellbar (Nr. 22, Nr. 27, Nr. 31, Nr. 36).

Echoenzephalographische Verlaufsbeobachtungen schließen häufig die hydrozephalie Erweiterung des Ventrikelsystems als Ursache der Beschwerden aus. 9 mal können bei Ventrikelweitenmessungen keine verwertbaren Reflexionen angegeben werden. Diese Ergebnisse decken sich mit den computertomographischen Befunden vollkommen kollabierter Ventrikel. Als Ursache einer raschen Befundverbesserung im Sinne abnehmender Ventrikelweite wurde bei einem Patienten (Nr. 7) subdurale Haematome vermutet, computertomographisch ergab sich dafür jedoch kein Anhalt. Bei drei Kindern wurde echo-

enzephalographisch die Zunahme der Ventrikelweite diagnostiziert (Nr. 10, Nr. 12, Nr. 15), dies konnte computertomographisch nicht bestätigt werden.

Tabelle VI: Computertomographische Befunde

Schlitzventrikel (SLV)	31
Enges Ventrikelsystem	3
Asymmetrischer Ventrikel (partieller Kollaps)	9
Weite Interhemisphärenspalte	15
Isoliert erweiterter III. Ventrikel	7
Schlitzventrikel (SLV) und subdurale Blutung (SDH)	8

d. Therapeutische Maßnahmen

Die auf computertomographischen Routinekontrollen festgehaltenen Befunde eines Schlitzventrikels (SLV) ohne klinische Manifestation, waren selten Anlaß für die prophylaktische Ventilrevision; es wurde die Empfehlung gegeben, entsprechende Maßnahmen zu ergreifen, falls sich klinische Zeichen einstellen sollten (Nr. 7, Nr. 12). Eine spontane Rückbildung der Beschwerden zeigten 16 Patienten. Bei drei Patienten ergeben sich Hinweise dafür, daß das hydrozephalo Geschehen - trotz weiterhin bestehendem Schlitzventrikel (SLV) - zum Stillstand gekommen ist. (Nr. 31, Nr. 32, Nr. 33, ebenso Nr. 1 ab dem Jahr 1980, Nr. 3 ab 1978). Auf die Prüfung der Ventilanlage wird hier verzichtet. Bei einem Patienten (Nr. 34) hat das Ventil keinen erkennbaren Anschluß an die Liquorräume; da dieses Kind klinisch unauffällig war, ergab sich keine Notwendigkeit einer operativen Revision der Shuntanlage.

Wie aus Tabelle IV a-d hervorgeht, wurden sowohl operative wie konservative Maßnahmen bei klinischen Symptomen im Sinne eines Schlitzventrikelsyndroms (SVS) angewandt. Dabei

kamen bei einzelnen Patienten mehrere zum Teil konservative und operative Interventionen zur Anwendung. Zu den konservativen Maßnahmen gehörten Flachlagerungen und Infusionstherapien. In den letzten Jahren hat sich vermehrt ein konservatives Therapieprinzip durchsetzen können, wenn die kleinen Patienten intermittierend über Müdigkeit und Erbrechen klagen. Die Voraussetzung hierfür ist der Ausschluß einer Blockierung der Shuntanlage bzw. einer Raumforderung im kranialen Computertomogramm. Passagere Verlegungen der Ventilöffnungen werden dabei in Kauf genommen (Tab. IV c). Gelegentlich mußten unterstützende Infusionstherapien veranlaßt werden (z.B. Nr. 27). Die Flachlagerung und das Verbot der manuellen Betätigung der Ventilbox waren geeignete Maßnahmen, die Beschwerden zum Verschwinden zu bringen (Nr. 34, Nr. 35).

Unter den operativen Maßnahmen stehen häufige Ventilrevisionen im Vordergrund. Einmal mußte trotz kollabiertem Ventrikelsystem wegen der ausgeprägten klinischen Symptomatik und einer gleichzeitig festgestellten Stauungspapille notfallmäßig die Ventilrevision durchgeführt werden (Nr. 20), ein andermal bildete sich die Stauungspapille bereits nach Stunden spontan zurück (Nr. 25). Mehrfache Ventilrevisionen wurden bei 23 Patienten durchgeführt. Intraoperativ wurde jeweils die Funktionstüchtigkeit der Ventilanlage geprüft. Nicht selten gelang das mühelose Durchspritzen einer Probelösung, d.h. der Ausschluß einer Blockierung des Systems. Als symptomatisch in diesem Zusammenhang können die Operationsberichte der Nr. 4 und Nr. 15 gelten: nach Durchtrennen des Katheterschlauchs fließt aus dem proximalen Ende zunächst kein Liquor, nach einem kurzen Zurückziehen der Shuntanlage aus der Ausgangsposition fließt jedoch ungehindert Liquor, der allerdings nicht unter dem erwarteten Druck steht. Bei einigen Patienten (Nr. 3, Nr. 8, Nr. 15) war der Ventilwechsel zu einem Ventil mit höherem Auslaßwiderstand nicht von der erhofften Besserung der klinischen Symptome begleitet.

Unterbindungen des ventrikulären Shunts führten hingegen prompt zur Beschwerdefreiheit (Nr. 6, Nr. 19). Da die Patienten aber weiterhin shuntabhängig waren, mußte aufgrund einer hydrozephalen Erweiterung der zentralen Liquorräume die Unterbindung wieder gelöst, oder wie im Fall Nr. 6 wegen einer Thrombosierung der Shuntanlage das Ventil ausgetauscht werden. Die Neuimplantation eines Hochdruckventils (Nr. 19) führte zu einem massiven Hydrozephalus.

Weiter ist zu bemerken, daß bei den Kindern nach einigen Jahren wegen des Körperwachstums fast immer ein Auswechseln des nach oben gewanderten Herzkatheters notwendig ist (ab einer Lage oberhalb TH 5 verstopft der Katheter leicht), so daß aus radiologischer Sicht oft die Indikation für eine operative Revision bei einer entsprechenden klinischen Symptomatik gegeben war. In vielen Fällen ist somit rückblickend eine Klärung der Dringlichkeit der operativen Intervention nicht mehr möglich.

Wegen der rasch wechselnden klinischen Symptomatik bei Patient Nr. 29 wird die passagere Verlegung der zentralen Katheteröffnungen vermutet. Besonders eindrücklich ist bei diesem Kind der wiederholt wechselnde Spannungszustand der Fontanellen beschrieben. Die operative Revision erbrachte einen mit Plexus chorioideus Gewebe verstopften Katheter. Nach dem Eingriff ist das Kind nicht symptomfrei und ein halbes Jahr später findet sich ein schlitzzartig verengtes Ventrikelsystem. In diesem Fall muß allerdings die oftmalige Punktion eines Liquorkissens an der MMC-Narbe erwähnt werden, nach deren operativer Versorgung die weitere Anamnese als unauffällig bezeichnet wird.

Der Verschluß einer Liquorfistel im thorakalen Bereich konnte die Beschwerden des Kindes Nr. 28 nicht beheben; bei dem Patienten wurde jeden Tag an der Ventilbox manipuliert, d.h. zu stark gepumpt.

Bei subduralen Haematiomen wurden primär operative Maßnah-

men in Form einer Erhöhung des Auslaßwiderstands der Ventile vorgenommen (Nr. 19, Nr. 20), oder aber es wurde die direkte Punktion der Haematome durchgeführt (Nr. 18, Nr. 21). Während der operativen Ausräumung der massiven Blutungen im ersten Fall (Nr. 18) wurde auf die Ventilrevision verzichtet. Die Blutung konnte nicht unter Kontrolle gebracht werden, später war die künstliche Beatmung des Kindes notwendig. Im zweiten Fall (Nr. 21) erbrachte die Evakuierung der Haematome verflüssigtes Material, vereinbar mit dem computertomographischen Befund alter subduraler Haematome. Im weiteren Verlauf ist das Kind klinisch unauffällig.

Ein Kind mit subduralen Haematomen und Schlitzventrikel wurde ab dem Jahr 1979 - trotz wiederkehrender identischer klinischer Symptomatik - erfolgreich konservativ therapiert.

Interessanterweise verhalten sich Ausdehnung der Blutung und Ventrikelweite bei einem Patienten (Nr. 17) völlig diskordant; trotz abnehmender Ventrikelweite verschwinden die subduralen Haematome. Besonders kritisch gestalten sich die therapeutischen Maßnahmen bei zwei Patienten (Nr. 19, Nr. 20). Die adäquate Liquordrainage gelingt in diesen Fällen nicht. Entweder treten bei verengten Ventrikeln subdurale Haematome auf, oder aber bringen die sich massiv ausdehnenden Liquorräume die Haematome zum Verschwinden, so daß nun nicht mehr die Überdrainage, sondern der Hydrozephalus im Vordergrund der therapeutischen Bemühungen steht. In beiden Fällen führen Niederdruckventile zu einem Schlitzventrikelsyndrom, Hochdruckventile hingegen erzeugen die hydrozephalische Erweiterung des Ventrikelsystems.

Als prophylaktische Therapie kam das Antisiphonsystem (ASD) nur einmal zur Anwendung (Nr. 14): trotz Hochdruckventil und Implantation des ASD-Mechanismus mußte das Kind erneut wegen einer Unterdrucksymptomatik stationär behandelt werden.

Tabelle VII: Therapie des Schlitzventrikelsyndroms (SVS)

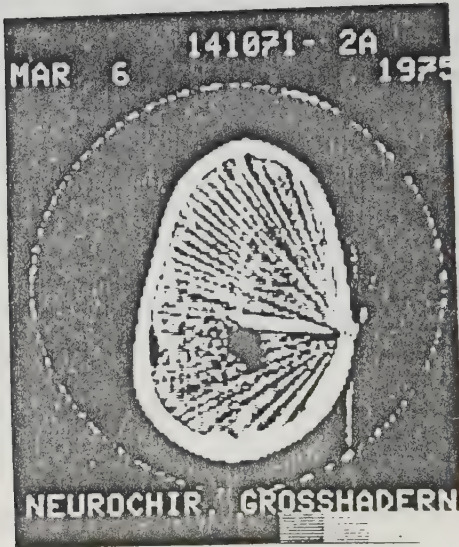
Therapie	mit Erfolg	ohne Erfolg
Ventilrevisionen	14	9
Ersatz d. Mittel/ Hochdruckventil	4	2
Katheterunterbindung	2	1
Antissiphonmechanismus	0	1
konservative Maßnahmen	15	10

(bei einigen Patienten mehrere unterschiedliche Maßnahmen)

e. Dokumentation der Patienten

In diesem Abschnitt werden die untersuchten Patienten anhand von computertomographischen Einzelabbildungen vorgestellt. Die Auswahl des Bildmaterials und der Schnittebenen erfolgte nach typischen Merkmalen, wie sie beim Schlitzventrikelsyndrom auftreten. Besondere Verlaufsformen werden durch mehrere Bilder dokumentiert.

Klinik und Verlauf sind jeweils kurz skizziert, dabei wurde auf eine enge zeitliche Korrelation zu den jeweiligen CT-Aufnahme geachtet. Die Diagnosen wurden den Krankengeschichten entnommen, wichtige zusätzliche Informationen bzw. differentialdiagnostische Fragestellung werden kommentiert.



Nr. 1 (G.R.), geb. 14.10.71, männl. Hydrozephalus bei MMC mit Paraparese, Z.n. subduralem Haematom (1974), Ventilimplantation 1971.

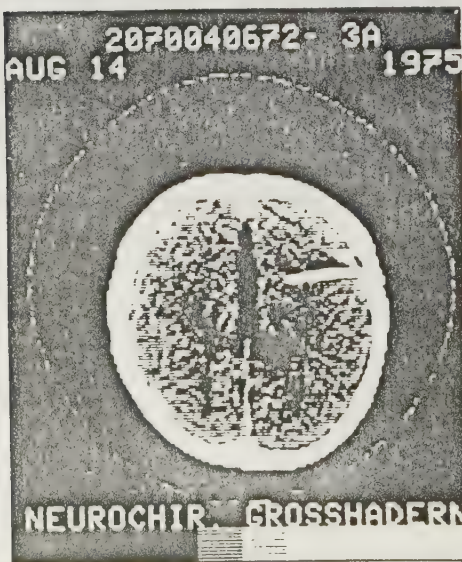
Klinik: erstmals 1974 Krampfanfälle, Schweißausbrüche, Erbrechen und Müdigkeit; 1975 - 1980 wiederholt kurzzeitiges Erbrechen, Müdigkeit und Bewußtlosigkeit, besonders im Sitzen.

Praemature Nahtsynostose. Mehrfache Revisionen 1975 - 1977; Konservatives Vorgehen und spontane Besserung ab 1977, ab 1980 beschwerdefrei. Ventilfunktion oB.

CT-Befund: Maximal kollabierte Seitenventrikel, isoliert erweiterter 3. Ventrikel auf den Aufnahmen 1975/76 und 1977.

Diagnose: Überdrainage und Schlitzventrikelsyndrom, Microzephalie

Kommentar: 1974 fraglich sekundärer Hirndruck wegen subduralem Haematom nach Überdrainage? 1980 persistierender Kollaps des Ventrikelsystems ohne klinische Symptomatik.



Nr. 2 (B.R.), geb. 4.6.72, männl. idiopathischer Hydrozephalus, zerebrale Bewegungsstörungen, Ventil seit der Geburt. Postoperativ zweimalige Ventilrevision wegen angeblich massivem Hydrozephalus in der echoenzephalographischen Darstellung.

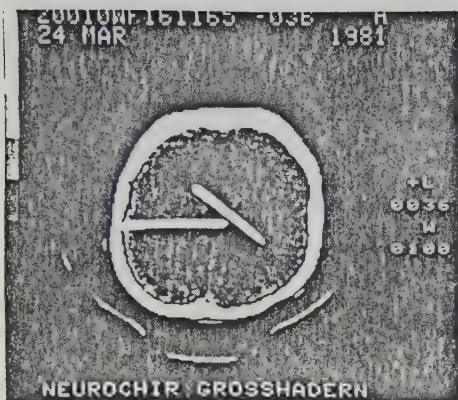
Klinik: Tonisch-klonische Krämpfe und Somnolenz im Sept. 1975, 1976-1982 wiederholt Krampfanfälle, sonst klinisch unauffällig.

CT-Befund: Vollkommen kollabiertes Ventrikelsystem auf den Aufnahmen 1975, 1978 und 1982.

Echoenzephalographischer Befund von 1975 ohne verwertbare Reflexionen, fälschlicherweise als Hirndruck interpretiert.

Diagnose: Überdrainage

Kommentar: Trotz kollabierter Ventrikel beschwerdefrei.



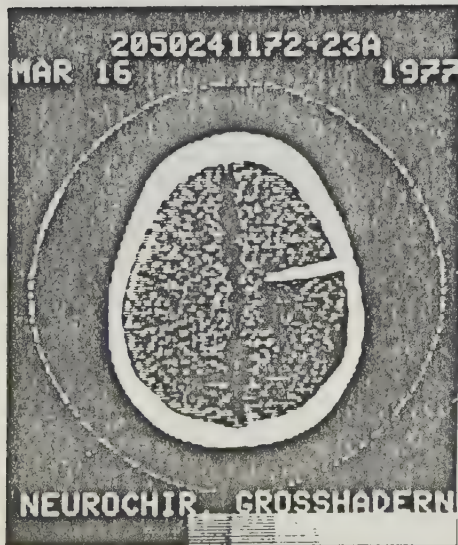
Nr. 3 (L.M.), geb. 16.11.65, weibl.,
ventilversorgter Hydrozephalus
nach frühkindlicher Meningitis,
Ventilimplantation nach Geburt,
2. Ventil li. 1974.

Klinik: Schäeldysplasie nach
Primärimplantation, ab 1974 inter-
mittierende Hirndruckkrisen, ab
1978 Kopfschmerzen bei spontaner
Besserung. Zahlreiche Ventilre-
visionen 1975/76.

CT-Befund: Vollkommen kollabier-
tes Ventrikelsystem, neben einem
nicht raumfordernd erweiterten
III. Ventrikel. Identischer Befund
auf den Aufnahmen 1978 und 1981.

Diagnose: Überfunktion der Ven-
tilanlage links, rechts außer
Funktion.

Kommentar: passagere Überfunktion der Ventilanlage ab 1974, rechtes
Ventil überschreitet die Mittellinie (Parenchymläsion?). Trotz persi-
sierendem Kollaps des Ventrikelsystems keine Symptome seit 1978.



Nr. 4 (S.K.), geb. 24.11.72, männl.,
Hydrozephalus bei MMC, Paraparese.
Ventilimplantation nach Geburt.

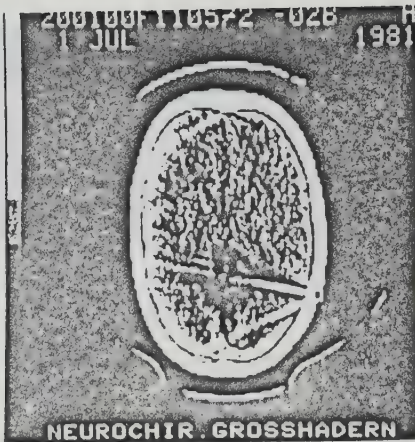
Klinik: Nach anfänglicher Besse-
rung der neurologischen Ausfälle
1975 plötzliche Verschlechterung
mit Apathie und Bewußtlosigkeit.
Nach der Ventilrevision keine
Besserung der Beschwerden.

Ventilfunktion sehr verlangsamt.
1977 erneute Ventilrevision wegen
persistierenden Kopfschmerzen und
Erbrechen, bis 1982 leichte in-
termittierende Hirndruckersei-
nungen.

CT-Befund: Das Ventrikelsystem
ist bis auf einen kleinen Rest
vollkommen kollabiert, die erwei-
terte Interhemisphäre ist gut
darstellbar. Identischer Befund
1977 und 1978.

Diagnose: intermittierende Hirn-
druckkrisen bei passagerer Dys-
funktion.

Kommentar: Bei der Ventilrevision 1975 kein Anhalt für erhöhten
Liquordruck. Verlegung der Ventilöffnungen durch die Ventrikelwände.



Nr. 5 (B.M.), geb. 11.3.72, weibl., Hydrozephalus bei MMC mit Paraparese Ventilimplantation nach Geburt.

Klinik: Unauffälliger Verlauf bis 1981, dann Erbrechen, Müdigkeit und Apathie über einen Monat. Schlechte Füllung der Ventilbox. Spontane Besserung.

CT-Befund: Bild vom Juni und Nov. 1981 zeigt das komplett verstrichene Ventrikelsystem.

Diagnose: Überdrainage der Ventilanlage

Kommentar: Spontane Rückbildung der klinischen Symptomatik trotz persistierendem SLV.



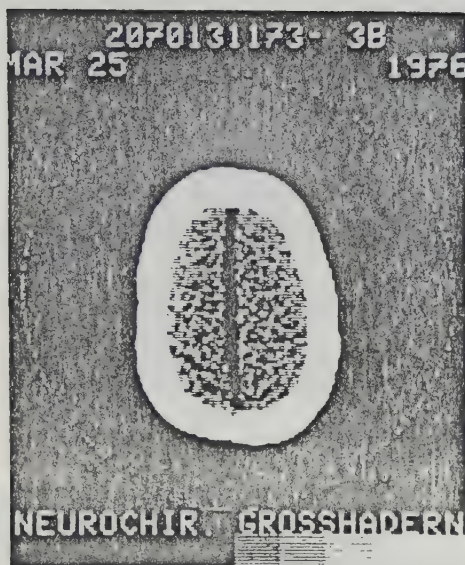
Nr. 6 (T.N.), geb. 28.7.78, weibl., Hydrozephalus nach frühkindlicher Meningitis. Ventil nach der Geburt. Ventilimplantation nach Geburt.

Klinik: Seit Ventilimplantation schnell wechselnde Zustände von Apathie und Wohlbefinden, Krampfanfälle. Praemature Nahtsynostose, Schädeldysplasie.

CT-Befund: Juli und Okt. 1978 weitgehender Kollaps des Ventrikelsystems. Identischer Befund Juni 1979 und Aug. 1980.

Kommentar: Nach der Geburt Primärimplantation eines Niederdruckventils, Okt. 1978 Unterbindung der Shuntanlage wegen Überdrainage, Jan. 1979 Neuimplantation eines Hochdruckventils wegen Hirndruckerscheinungen.

Trotzdem erneuter Kollaps des Ventrikelsystems (Juni 1979). Weiterhin phasenhaft Apathie und Müdigkeit.



klinischer Symptomatik empfohlen, im
Zunahme der Ventrikelweite, daher
Schlitzventrikelsyndrom offenbar ohne

Nr. 7 (G.A.), geb. 13.11.73, männl.,
Hydrozephalus bei MMC.
Ventilimplantation nach Geburt.

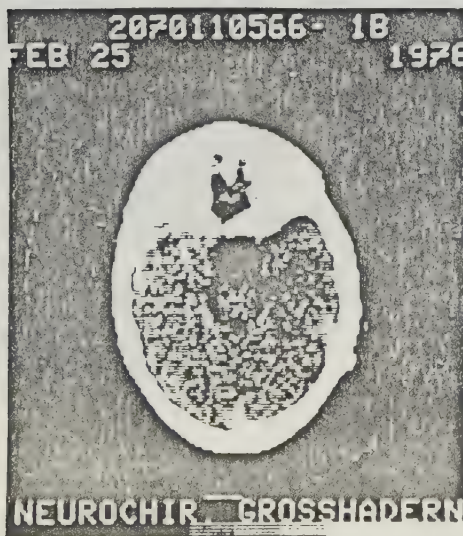
Klinik: unauffällig

CT-Befund: Auf der Aufnahme vom
März 1976 sind nur schmale Reste
der Hinterhörner des Ventrikel-
systems darstellbar neben einer
auffällig weiten Interhemisphä-
renspalte, die auf den Ventri-
kelkollaps und ein mögliches Un-
terdrucksyndrom zurückzuführen
sein dürfte.

Diagnose: mögliches Unterdruck-
syndrom.

Kommentar: Erste Ventilrevision
Mai 1974 wegen umgeschlagenem
Katheter und Ventrikelweiterung
im echoenzephalographischen
Bild. März 1976 zeigt dieses
subnormale Ventrikel bei fragli-
chen subduralen Ergüssen.

Die Ventrikelrevision wird bei
im Sep. 1976 zeigt sich erneut eine
Ventilrevision. Vorübergehendes
klinische Zeichen.



Diagnose: Kein Anhalt für gesteigerten Hirndruck.

Kommentar: Spontane Besserung der Beschwerden ohne Therapie.

Nr. 8 (F.D.), geb. 11.5.66, männl.,
Hydrozephalus nach congenitaler
Toxoplasmose. Ventilimplantation
nach der Geburt.

Klinik: fünfmalige Ventilrevi-
sion bis 1976 wegen unstillbarem
Erbrechen, Kopfschmerzen und
psychischer Auffälligkeit.
Feb. 1976 erneut profuses Erbre-
chen, und aggressives Verhalten;
rasche spontane Besserung.

CT-Befund: Im Feb. 1976 ist von
dem Ventrikelsystem nur der
schlanke III. Ventrikel, sowie
die sehr schmalen Vorderhörner
darstellbar. Das Ventil ist nicht
eindeutig im Ventrikelsystem lo-
kalisierbar.

Im Echoenzephalogramm lassen sich
Feb. 1976 - wie bei mehrfachen
Vorbefunden - keine verwertbaren
Reflexionen erkennen.



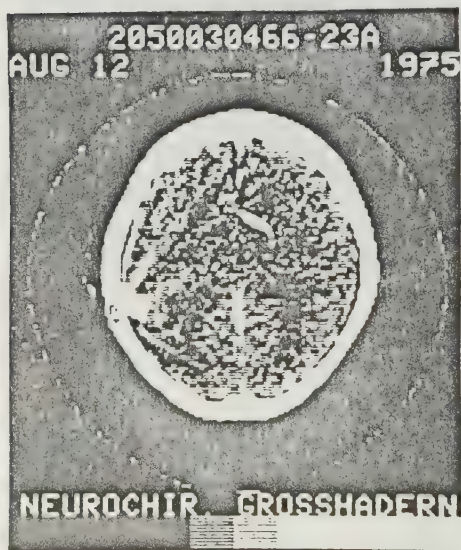
Nr. 9 (F.A.), geb. 20.1.70, weibl., Hydrozephalus bei MMC, Parapese. Ventilimplantation nach Geburt.

Klinik: Zwei Jahre nach der Geburt erstmals auffällig durch Müdigkeit, Erbrechen und Apathie, daneben ausgeprägte Bradykardie und Hypotonie. Bis 1976 rezidivierende Krisen, im selben Jahr erstmalige Ventilrevision. Erneute Revision 1979, seither geringe klinische Symptomatik in Form von Kopfschmerzen, Langer schmaler Schädel.

CT-Befund: 1981 ergibt sich wie auf den Vorbefunden kein Anhalt für Hirndruck, bei weitgehend verstrichenem Ventrikelsystem.

Diagnose: Chronische Überdrainage.

Kommentar: Monosymptomatischer Verlauf in Form von Kopfschmerzen.



Nr. 10 (S.S.), geb. 30.4.66, weibl., posttraumatischer Hydrozephalus, Ventilimplantation 1974.

Klinik: Postoperativ chronische Kopfschmerzen und Erbrechen, kurzzeitige Ataxie, langsame spontane Besserung.

CT-Befund: Aug. 1975 erkennt man das vollkommen kollabierte Ventrikelsystem. Auf der Kontrollaufnahme 1978 hat der Katheter keinen erkennbaren Anschluß an das Ventrikelsystem mehr, die Ventrikelweite hat sich normalisiert.

Diagnose: temporäre Überdrainage

Kommentar: Trotz Überdrainage Spontane Rückbildung der klinischen Symptomatik - möglicherweise durch Dislokation des Katheters.



Nr. 11(S.A.), geb. 14.12.70, männl., Hydrozephalus nach Subduralhämatom, Pseudomikrogenitosomie. Ventilimplantation 6 Monate nach der Geburt.

Klinik: Im Alter von einem Jahr stellen sich Kopfschmerzen und Anfälle ein, die chronisch rezidivieren. Spontane Besserung.

CT-Befund: 1980, 1981 und 1982 findet sich ein vollkommen verstrichenen Ventrikelsystem im Sinne einer Überfunktion der Ventilanlage.

Diagnose: chronische Überdrainage

Kommentar: Langfristig beschwerdefreier Verlauf, trotz persistierendem Schlitzventrikel.



Nr. 12(N.M.), geb. 12.12.71, männl., congenitaler Hydrozephalus, zerebrale Bewegungsstörungen, Risikogeburt. Ventil seit der Geburt.

Klinik: Müdigkeit, sonst unauffällig.

CT-Befund: Im März und Aug. 1975 zeigt sich ein vollkommen kollabiertes Ventrikelsystem. Ein identischer Befund ist 1979 wiederzufinden. Der Befund zieht keine chirurgischen Konsequenzen nach sich, da es sich klinisch nicht um ein Unterdrucksyndrom handeln.

Diagnose: Überdrainage

Kommentar: Keine klinische Symptomatik trotz SLV.



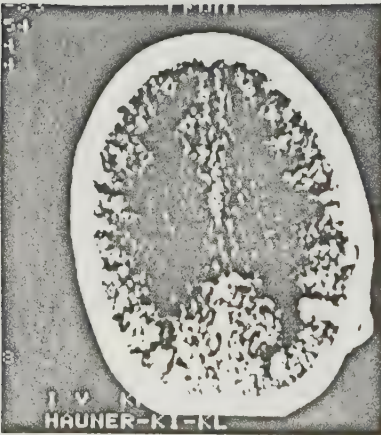
Nr. 13 (R.B.), geb. 1.10.78, weibl., Frühgeborenes mit idiopathischem Hydrozephalus, Ventilimplantation kurz nach der Geburt.

Klinik: postoperativ deutliche Mikrozephalie, wiederholt Kopfschmerzen und Erbrechen, die sich spontan bessern.

CT-Befund: (ohne Abbildung) Sept. 1979 vollkommen kollabiertes Ventrikelsystem, weite Interhemisphärenspalte.

Diagnose: Überdrainage der Ventilanlage.

Kommentar: Spontane Rückbildung der klinischen Symptomatik durch konservative Therapie, i.e. Infusionen. Milde Symptomatik durch kompensatorische Mikrozephalie.



Nr. 14 (K.J.), geb. 16.3.81, männl., Idiopathischer Hydrozephalus, Ventilimplantation nach der Geburt.

Klinik: Im Alter von drei Jahren, absenzenartige Zustände, spontane Besserung nach Flachlagerung. 1982 temporäre Abklemmung der Ventilanlage und deutlicher Rückgang der Beschwerden, danach erneute Hydrozephalie; anschließend Ventilwechsel und Implantation eines Anti-siphon-mechanismus (ASD). Danach erneut Zeichen der Überdrainage.

Diagnose: Chronische Überdrainage

Kommentar: Trotz ASD und Hochdruckventil bleibende Beschwerden.



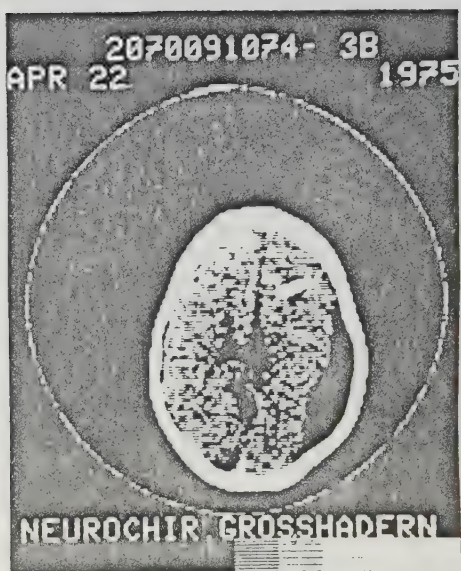
Nr. 15 (P.S.), geb. 15.9.74, weibl., Hydrozephalus bei MMC. Ventil nach der Geburt.

Klinik: Erste Ventilrevision im Juni 1975 wegen Hirndruckzeichen und einer Stauungspapille, danach wiederholte operative Ventilrevisionen wegen fraglicher Hirndruckkrisen. Juni 1977 Status epilepticus, Juni 1978 prolongierte Krämpfe mit schlaffer Parese der unteren Extremitäten. V.a. Ventilepsie nicht bestätigt. Gleiche Symptomatik Feb. 1979. Erfolgreiches abwartendes Verhalten.

CT-Befund: 20 Tage nach der letzten Ventilrevision zeigt das CT-Bild vom Okt. 1978 ein vollkommen kollabiertes Ventrikelsystem, bei geringem subduralem Erguß rechts, sowie erweiterter Interhemisphärenspalte. Zur gleichen Zeit wird echoenzephalographisch eine rechtsbetonte Seitenventrikelerweiterung festgestellt.

Diagnose: Ergußbildung bei Überdrainage

Kommentar: Echoenzephalographische Fehldiagnose einer Ventrikelerweiterung bei Schlitzventrikel mit Ergußbildung. Aktivierung der Anfallsbereitschaft beim Schlitzventrikel.



Nr. 16 (L.M.), geb. 9.10.74, weibl.,
Congenitaler Hydrozephalus, Mit-
teldruckventil nach der ersten
Revision.

Klinik: Im April 1975 Ventilre-
vision wegen Hirndruckzeichen
und passagerer Minderbewegung
des rechten Arms.

Aug. 1976 erneut profuses Erbre-
chen und Müdigkeit, sowie moto-
rische Störung des rechten Arms.

CT-Befund: Im April 1975 sind
die Ventrikel auf einen nicht
mehr darstellbaren Spalt verengt,
rechts-temporal ein subdurales
Haematom. Ventil nicht sicher
im Bereich der Vorderhörner lo-
kalisiert.

Bild vom Aug. 1976 zeigt das
mittelgradig asymmetrisch erwei-
terte Ventrikelsystem auf der
Seite der Ableitung bei voll-
ständiger Rückbildung des Ergus-
ses.

Kommentar: Sekundärer Hirndruck
bei Schlitzventrikel und subdu-
raler Blutung?

Asymmetrische Ventrikelerwei-
terung nach Revision.





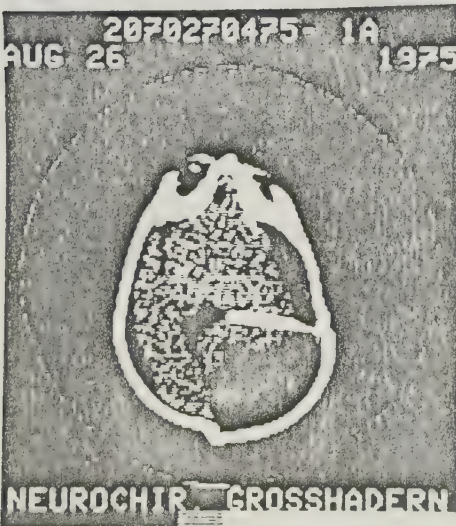
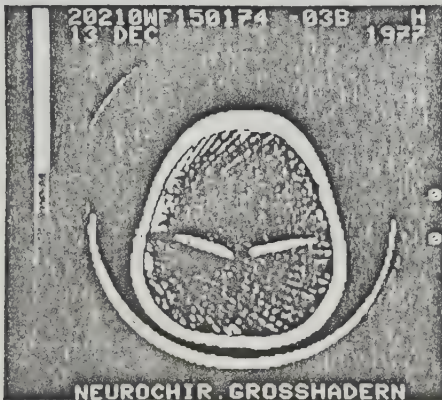
Nr. 17 (P.U.), geb. 15.1.74, weibl.,
Idiopathischer Hydrozephalus,
Mai 1975 2. Ventil links.

Klinik: Nach Implantation eines
2. Ventils links unauffälliger
Verlauf bis Nov. 1977. Das Kind
klagt über häufiges Erbrechen
und Müdigkeit.

CT-Befund: Die postoperative Kon-
trollaufnahme gibt die deutliche
Abnahme der Ventrikelweite wie-
der, bei gleichzeitiger Zunahme
der ausgedehnten bilateralen Er-
güsse (1975). Die Aufnahme vom
Dez. 1977 zeigt ein vollkommen
kollabiertes Ventrikelsystem und
die fast vollständige Rückbil-
dung der Ergüsse.

Diagnose: nicht angegeben.

Kommentar: Durch inadäquate Nie-
derdruckventilimplantation Über-
drainage und subdurale Ergüsse.
Spontane Rückbildung der Ergüsse
bei persistierendem SLV.



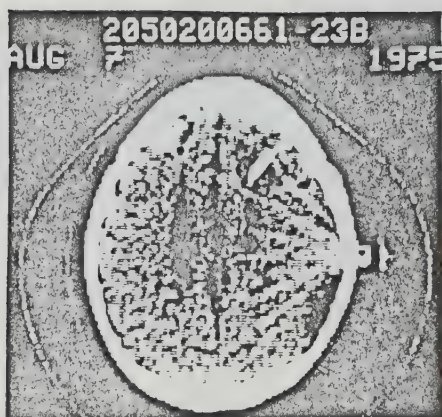
Nr. 18 (P.H.), geb. 27.4.75, männl.,
Risikogeburt, Hydrozephalus e
vacuo, Hypoplasie der rechten
Gesichtshälfte Ventil nach der
Geburt.

Klinik: Nach Shuntanlage massive
Ergußbildung, wiederholte opera-
tive Ausräumungen, danach künst-
liche Beatmung.

CT-Befund: Aug. 1975, Ventrikel-
system bis auf den III. Ventri-
kel nicht mehr darstellbar, über
der rechten Hemisphäre ein Erguß
von ca. 12 cm Ausdehnung. Iden-
tischer Befund zwei Monate spä-
ter.

Diagnose: nicht angegeben

Kommentar: Ventrikelkollaps durch
Ergußbildung. Zu rasche Dekom-
pression? Es wurde ein Mittel-
druckventil verwendet.



Nr. 19 (R.H.); geb. 20.6.61 weibl., Hydrozephalus bei Aquaeduktstenose, CORDIS-HAKIM Niederdruckventil 1975.

Klinik: 1975 postoperativ Erbrechen, Müdigkeit und Übelkeit; nach Abklemmung der Ventilanlage sistieren die Beschwerden, Infusionstherapie. Implantation eines PUDENZ-HEYER Hochdruckventils.

CT-Befund: Aug. 1975 verengtes Ventrikelsystems, rechts parietal ein subdurales Haematom der Ausdehnung 10 mm. Auf den Aufnahmen Okt. und Nov. 1975 vollständige Rückbildung der Ergüsse. 16. Nov. 1975 hydrozephalie Erweiterung.



Klinik: Nov. 1975 notfallmäßige Entlastung des Hydrozephalus, zusätzliche Implantation eines Niederdruckventils. Danach Bewußtseinsstörungen Opisthotonus, protahierte Besserung.

CT-Befund: 14. Jan. und Sept. 1976 keine Darstellung des Ventrikelsystems im CT-Bild möglich.

Klinik: Zwischen Jan. und Sept. 1975 wiederholte Phasen von Übelkeit, Erbrechen und Müdigkeit. Im Dez. 1976 stat. Aufnahme mit Bewußtseinsstrübung, zusätzlich Spastik der Beine. Weitere Anamnese unbekannt.



Diagnose: Ventilüberdrainage

Kommentar: Die Anamnese verdeutlicht akute und chronische Phasen der Überdrainage. Reaktive Ergußbildung nach akuter Entlastung. Inadequate Drainage durch Implantation eines Hochdruckventils.



Nr. 20 (G.S.), geb. 30.11.66, weibl.,
Hydrozephalus bei Aquaeduktste-
nose, Ventilimplantation 1976.

Klinik: Häufige Ventilrevisionen
wegen Hirndruckkrisen, Feb. 1981
Niederdruckventil.

CT-Befund: Feb. 1981 massive bi-
laterale Ergüsse, Rückläufige
Ausdehnung des Ventikelsystems,
März 1981 vollständige Rückbil-
dung der Ergüsse bei gleichzeit-
igem exzessivem Hydrozephalus.
18. März 1981 nach Ventilimplan-
tation Rezidiv der Ergüsse,
Schlitzventrikel.

Diagnose: Apallische Syndrom

Kommentar: Trotz mehrfacher Ven-
tilrevisionen gelingt keine adä-
quate Drainage, ohne daß es ent-
weder zu Ergüssen mit Schlitz-
ventrikel oder Hydrozephalus
kommt.





Nr. 21 (M.K.), geb. 21.5.67, männl.,
Hydrozephalus nach congenitaler
Toxoplasmose. Implantation eines
PUDENZ HEYER Ventils 1969.

Klinik: intermittierende Hirn-
druckkrisen, operative Entlastung
des Haematoms recht 1976. Bewußt-
losigkeit.

CT-Befund: Auf der überbelichte-
ten Aufnahme erkennt man die
knöchern abgekapselten alten
Haematome, links sind zwei Kam-
mern darstellbar. Es handelt
sich dabei um ein rezidivieren-
des Geschehen. Ventrikel sehr
eng.

Diagnose: Rezidivierende Ergüsse
bei enggestellten Ventrikeln.

Kommentar: Knöchern abgekapselte
Haematome, interne Kompensation?
Keine klinische Symptomatik.



Nr. 22 (M.I.), geb. 18.4.80, männl.,
Kongenitaler Hydrozephalus. Ven-
tilimplantation nach Geburt.

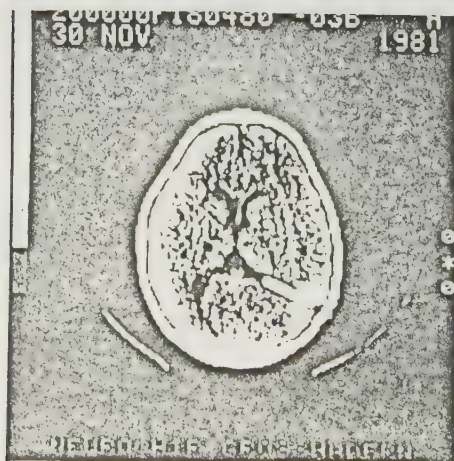
Klinik: Postoperativ Gefahr der
Kraniostenose. Langsame Füllung
der Box. März 1981 häufiges Er-
brechen und Müdigkeit, eine Wo-
che später wird eine Stauungspa-
pille festgestellt. Konservati-
ves Vorgehen. Im weiteren Ver-
lauf rezidivierendes Erbrechen.

CT-Befund: 1981 findet sich ein
mäßig erweitertes Ventrikelsy-
stem bei rechtsseitigem Kollaps
um die Katheterspitze.

Nov. 1981 schmales Ventrikel-
system und regelrechte Lage des
Katheters.

Diagnose: Passagere Dysfunktion
der Ventilanlage.

Kommentar: Die passagere Verle-
gung der Katheterspitze mit nach-
folgender kurzzeitiger Hirndruck-
steigerung bis zur erneuten Frei-
legung des Katheters ist wahr-
scheinlich, sog. "Trapping" des
Katheters. Deutliche Asymmetrie
des Ventrikelsystems.



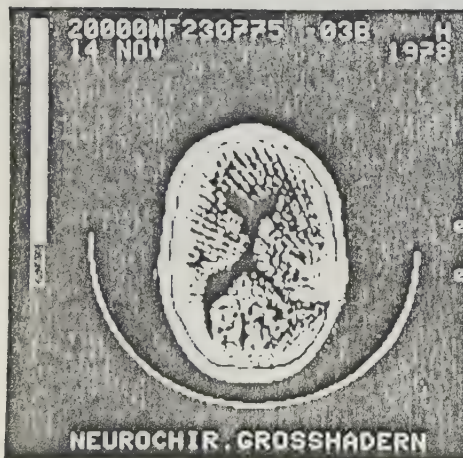


Nr. 23 (A.E-S.), geb. 30.7.75, weibl.,
Chen, Z.n. Drainage eines exzessiven
idiopathischen Hydrozephalus im
Alter von 10 Wochen.

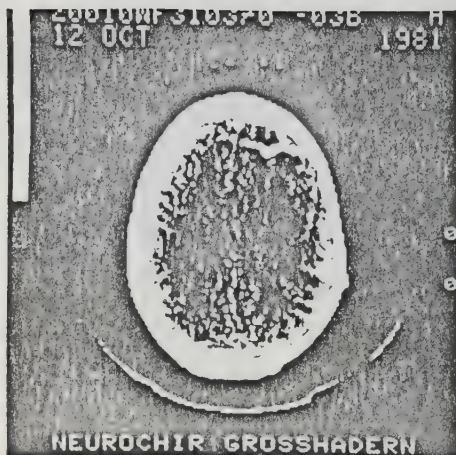
Klinik: Postoperativ deutliche
Turri- und Microzephalie.
Langsame Füllung der Ventilbox.
1976 und 1977 zweimalige Ventil-
revision wegen wiederholten Kopf-
schmerzen, Erbrechen und Augen-
schmerzen, ebenso 1980.
1982 erstmals psychomotorische
Anfälle.

CT-Befund: Im Okt. 1975 ist die
mäßige Erweiterung des Ventrikel-
systems zu erkennen, das rechts-
seitige Hinterhorn ist weitge-
hend kollabiert.
Identischer Befund im Aug. 1982.
Kein Hinweis auf eine Raumforde-
rung.

Diagnose: Revisionen wegen Hirn-
druckerscheinungen.



Kommentar: Die passagere Verle-
gung des Katheterendes ist wahr-
scheinlich durch den Kollaps der
Ventrikelwände im Bereich des
Katheters bedingt.



Nr. 24 (S.M.), geb. 31.3.70, weibl., Hydrozephalus bei Aquäduktstenose, Ventilimplantation 1980 im Alter von 10 J.

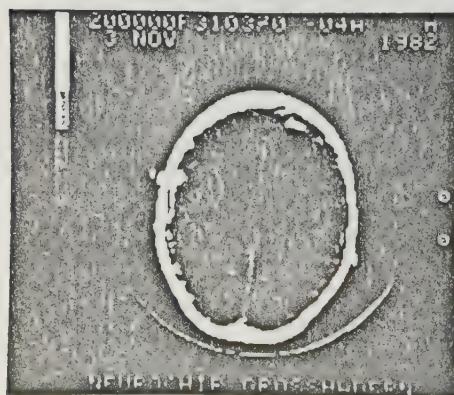
Klinik: unauffälliger Verlauf bis Okt. 1981, dann Kopfschmerzen und Übelkeit. Spontane Besserung nach 10 Tagen.

Nov. 1982 erstmalige operative Revision wegen hydrozephaler Erweiterung der Ventrikel, klinisch war das Kind somnolent.

CT-Befund: hochgradig verschmälertes Ventrikelsystem im Okt. 1981, hydrozephaler Erweiterung im Nov. 1982.

Diagnose: passagere Überdrainage

Kommentar: Spontane Besserung durch Flächlagerung und Verzicht auf eine Betätigung der Ventilbox. Ventilobstruktion (1982) wegen dem nicht fördernden Ventil?





Nr. 25 (H.T.), geb. 22.5.68, männl., Hydrozephalus bei MMC, Paraparese, Ventilimplantation nach der Geburt.

Klinik: Im Alter von vier Jahre erstmals heftige Kopfschmerzen, die sich spontan bessern.

Routinerevision der Shuntanlage Sept. 1980. Ein Jahr später fällt das Kind durch Atemnot, Schwindel, Erbrechen und Müdigkeit auf. Langsame Besserung. Dez. 1981 wird computertomographisch der V.a. Überdrainage gestellt. Ein augenärztlicher Befund des gleichen Tages weist eine Stauungspapille auf, die am nächsten Tag schon wieder am Abklingen ist.

CT-Befund: Dez. 1981 komplett verstrichenes Ventrikelsystem und weit dargestellte Cisternen. Überdrainage.

Kommentar: Passagere Hirndrucksteigerung beim Schlitzventrikel. Spontane Rückbildung der Symptome.



Nr. 26 (S.U.), geb. 23.11.53, weibl., Hydrozephalus nach posttraumatischer eitriger Meningitis, 1975, mit einem Niederdruckventil versorgt.

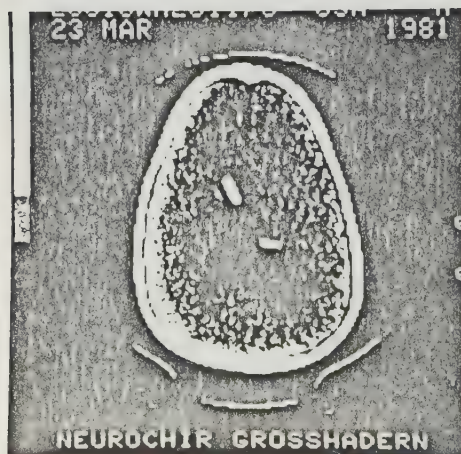
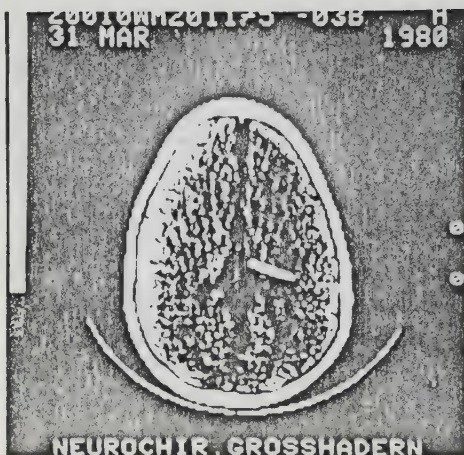
Klinik: Unmittelbar postoperativ wegen Bewußtseinstörung und V.a. zu rasche Druckentlastung Unterbindung der Shuntanlage, danach kurzfristige Beschwerdefreiheit, dann erneut Schwindel und Konzentrationsschwäche. Nach Lösung der Unterbindung klinisch beschwerdefrei. Vier Monate später wegen Arachnopathie progressive Querschnittssymptomatik.



CT-Befund: Jan. 1976 findet sich das vollkommen kollabierte Ventrikelsystem bei geringer Erweiterung der Vorderhörner. 14 Tage später zusätzlich Kollaps der Hinterhörner, periventrikuläres Oedem.

Diagnose: Überdrainage durch zu rasche Druckentlastung.

Kommentar: Bereits unmittelbar nach Implantation eines Niederdruckventils kommt es zu einem Schlitzventrikelsyndrom.



Nr. 27 (J.S.), geb. 20.11.75, männl., Hydrozephalus bei MMC, seitendifferente Paraparese, Ventilimplantation nach der Geburt.

Klinik: Zahlreiche Ventilrevisionen wegen fraglichen Hirndruckkrisen, dabei stehen Kopfschmerzen, Erbrechen und Müdigkeit im Vordergrund.

Feb. 1978 spontane Besserung der Beschwerden nach konservativem Vorgehen.

Zwischen 1979 und 1980 krisenhaft Kopfschmerzen, Übelkeit und Lichtscheuigkeit. Nach Ventilrevision 1980 Besserung. 1981 bei erneut sehr schmalen Ventrikelsystem Kopfschmerzen und Erbrechen, Behandlung erfolgreich mit Infusionen und Bettruhe. (1980 Mitteldruckventil).

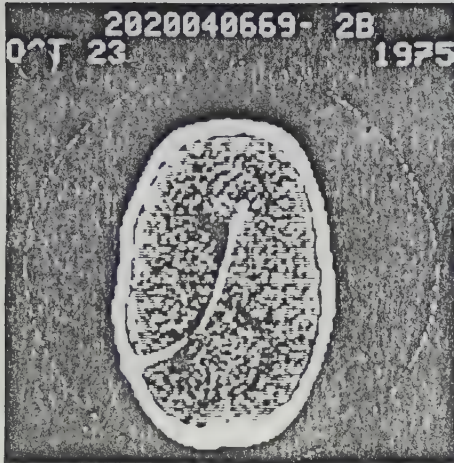
CT-Befund: Feb. 1978 sehr schmales Ventrikelsystem.

Aug. 1979 sowie März 1980 nahezu vollständiger Kollaps des Ventrikelsystems bei guter Darstellung der äußeren Liquorräume. Überdrainage.

Im 1981 erneut deutliche Verschmälerung des Ventrikelsystems.

Diagnose: Chronische Überdrainage

Kommentar: Trotz Mitteldruckventil erneute Überdrainage durch die Ventilanlage. Nach operativer und konservativer Therapie kurzfristige Beschwerdefreiheit.



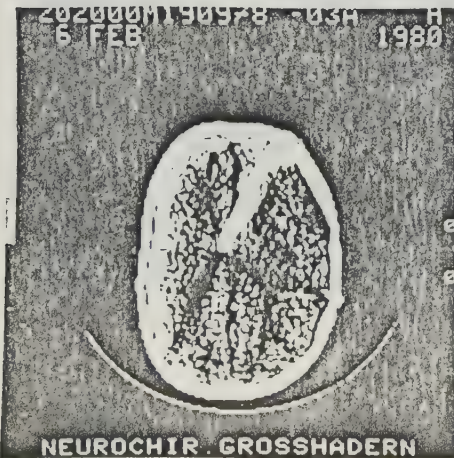
Nr. 28 (H.W.), geb. 4.6.69, männl.,
Idiopathischer Hydrozephalus,
Ventil nach der Geburt.

Klinik: unauffälliger Verlauf
bis 1975, dann rezidivierend Er-
brechen und Kopfschmerzen.
Keine Füllung der Ventilanlage.
Die Ventilbox wurde jeden Morgen
gepumpt. Spontane Besserung nach
Flachlagerung.

CT-Befund: vollkommen kollabier-
tes Ventrikelsystem auf der Auf-
nahme vom Okt. 1975.

Diagnose: Thorakale Liquorfistel,
Überdrainage durch wiederholte
manuelle Betätigung der Ventil-
box.

Kommentar: Noch operativer Revi-
sion der Fistel und Unterlassen
des Pumpvorgangs unauffälliger
Verlauf.



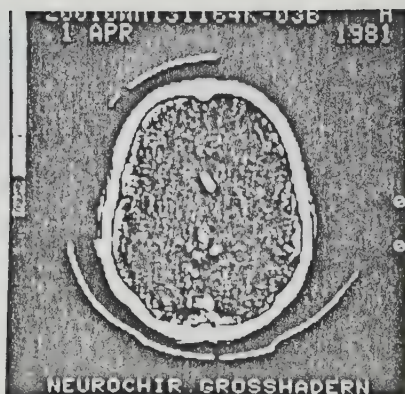
Nr. 29 (S.L.), geb. 19.9.78, männl.,
Hydrozephalus bei MMC, Ventilim-
plantation nach der Geburt.

Klinik: Ein Jahr nach Implan-
tation eines Niederdruckventils
Blockierung des Katheters durch
ein Fadengranulom. Nach Ventil-
ersatz durch ein Mitteldruckven-
til kommt es zu profusem Erbre-
chen und Unruhe des Kindes. Die
Fontanellen sind auffallend in
raschem Wechsel gespannt und
bald wieder eingesunken.
Sehr träge Ventilfüllung.
Sept. 1979 Ventilrevision wegen
eingewachsenem Plexus chorioideus-
gewebe in die Katheterspitze.
April 1980 Liquorfistel an der
MMC-Narbe, die verschlossen wird.
Danach beschwerdefreier Verlauf
und unauffällige Ventilfüllung.

CT-Befund: Feb. 1980 vollkommen
kollabiertes Ventrikelsystem.

Diagnose: Passagere Verlegung
des Ventils, kurzfristige Hirn-
drucksteigerungen.

Kommentar: Annäherung der Ven-
trikelwände bzw. von Plexus cho-
rioideusgewebe an die Abfluß-
öffnungen durch persistierend
niedrigen Liquordruck.



Nr.30 (H.B.), geb. 13.11.64, männl., Hydrozephalus nach Exstirpation eines Pinealoms 1980. Nach mehrfachen Punktionen, Anlage eines V-P Shunts im Juni 1980. Beschwerdefreier Verlauf bis Sept. 1980, dann häufiges Erbrechen.

Klinik: Postoperativer beschwerdefreier Verlauf bis Sept. 1980, dann starkes Erbrechen, das sich kurzfristig durch Flachlagerung unterbrechen läßt. 1981 erneut starkes Erbrechen.

CT-Befund: April 1980 verengtes Ventrikelsystem, April 1981 Tumorrezidiv.

Diagnose: Überdrainage und Tumorprogression.

Kommentar: Bei der Koinzidenz von TU-Rezidiv und Überdrainage kann die Ätiologie der klinischen Symptomatik nicht eindeutig geklärt werden.





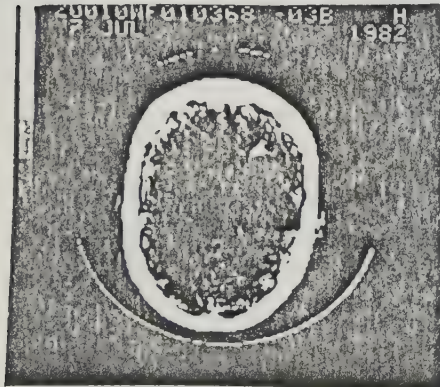
Nr. 31 (H.B.), geb. 1.3.68, weibl.,
chen, posttraumatischer Hydroze-
phalus, im Alter von 5 Jahren
mit einem Ventil versorgt (1973).

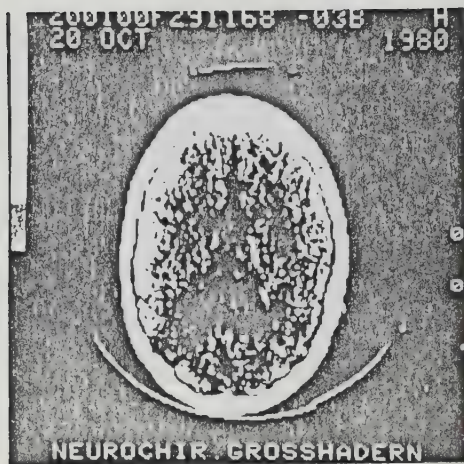
Klinik: Verlauf bis 1981 unauf-
fällig; dann Schwindel und Kon-
zentrationsschwäche.
Ventil ist weitgehend außer Funk-
tion.

CT-Befund: Juli 1981 und Juli
1982 1982 sehr enggestellten Ven-
trikelsystem.

Diagnose: arretierter Hydroze-
phalus.

Kommentar: Enggestelltes Ventr-
kelsystem ohne Überdrainage bei
arretiertem Hydrozephalus.





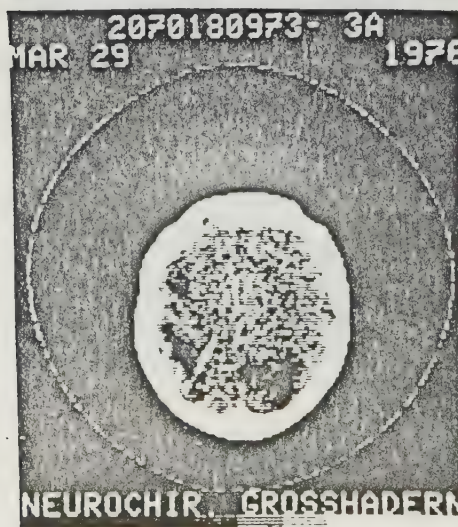
Nr. 32 (H.R.), geb. 29.11.68, weibl.
Hydrozephalus bei MMC, inkomplette Paraparese.

Klinik: unauffälliger Verlauf, unauffälliger Verlauf, auf die Prüfung der Ventilfunktion muß verzichtet werden, da die Ventilbox knöchern ummauert ist.

CT-Befund: Okt. 1980 sehr enges Ventrikelsystem.

Diagnose: arretierter Hydrozephalus.

Kommentar: Enggestelltes Ventrikelsystem ohne Überdrainage bei arretiertem Hydrozephalus.



Nr. 33 (K.H.), geb. 18.9.73, männl.,
Hydrozephalus nach subduralem Haematom, Z.n. Entlastung durch zwei bifrontale Bohrlöcher, seit 1974 Implantation eines Hochdruckventils (sog. off - on Typ)

Klinik: Präoperativ Hirndrucksymptomatik, nach Ventilimplantation deutliche Mikrozephalie und langsame Besserung des Erbrechens.

CT-Befu : Sehr enggestelltes Ventrikelsystem, Ventil ohne Anschluß an die Liquorräume.

Diagnose: Arretierter Hydrozephalus.

Kommentar: Arretierter Hydrophalus spontane Vermeidung der Überdrainage durch Verlagerung der Katheterspitze.



Nr. 34 (H.T.), geb. 19.11.80, männl., Hydrozephalus bei MMC, inkomplette Paraparese. Ventilimplantation nach Geburt.

Klinik: klinischer Verlauf vollkommen unauffällig, postoperativ deutliche Mikrozephalie und Verschiebung der Parietalschuppe auf der Seite der Ableitung. Beginnende Craniostenose. Verbot der manuellen Betätigung der Ventilbox, prophylaktische häufige Flachlagerung des Kindes wegen v.a. Überdrainage.

CT-Befund: 1981 mittelgradige Erweiterung des Ventrikelsystems, große porenzephalie Mißbildung, sowie auffällig weite hypodense subarachnoidale Räume neben einem subduralen Haematom rechts.

Diagnose: Überdrainage ohne klinische Symptomatik.

Kommentar: Außer Zeichen einer Überdrainage, keine Zeichen einer Volumendekompensation.



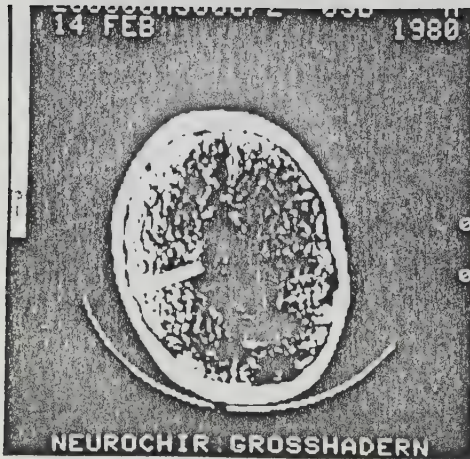
Nr. 35 (B.K.), geb. 8.9.80, weibl., chen. Hydrozephalus bei MMC, SH Mitteldruckventil nach der Geburt.

Klinik: Postoperativ deutliche Schädelasymmetrie mit Einsinken der Parietalschuppe auf der Seite der Ableitung. Klinisch unauffällig. Verbot der manuellen Betätigung des Ventils.

CT-Befund: Bild vom Sept. 1980 zeigt, die hochgradige Schädelasymmetrie, sowie eine hypodense Zyste von Liquordichte links parieto-occipital. Identischer Befund im Jan. 1981, jetzt deutliche Asymmetrie des Ventrikelsystems auf der Seite der Ableitung.

Diagnose: nicht angegeben

Kommentar: kompensierte Überdrainage keine klinischen Zeichen.



Nr. 36 (B.T.), geb. 30.8.72, männl.,
Idiopathischer Hydrozephalus.

Klinik: häufiges Klagen über
Kopfschmerzen und Erbrechen.
Deutliche Abflachung des Hinter-
kopfs. Langsame Füllung der Ven-
tilbox.

CT-Befund: Feb. 1980 parasag.
rechts eine hypodense Zone bei
sehr enggestelltem Ventrikel-
system.

Diagnose: Porencephalie

Kommentar: Bei dem Befund der
medialen Porencephalie ist die
computertomographische Bestäti-
gung eines Schlitzventrikelsyn-
droms schwierig.

3. Diskussion

In den vergangenen Jahren hat sich die Überdrainage in der Shuntchirurgie präzisiert, doch ist wohl keine Thematik in der problemreichen Ableitung zerebrospinaler Flüssigkeit von so unterschiedlichen Ansichten geprägt wie die Überdrainage.

Bisher wurde der Infektion und Obstruktion der Shuntanlage die größte Aufmerksamkeit geschenkt (KEUCHER 1979). In Zusammenhang mit der exzessiven Drainage standen eindruckliche Befunde, wie das postoperative Überlappen der Schädelsknochen oder die dysplastische Verformung des kindlichen Kopfes - gelegentlich mit konsekutiver Kraniostenose - im Vordergrund der Betrachtungen (ANDERSON 1966, KLOSS 1968, ROBERTS und RICKHAM 1970). Später häuften sich Berichte über subdurale Haematome (SDH) nach forcierter Dekompression des kindlichen Hydrozephalus (FOLTZ und SHUTLEFF 1963, FORREST und COOPER 1968, BECKER und NULSEN 1968, ILLINGWORTH 1970, McCULLOUGH 1974, MOUSSA 1978, KUURNE 1983).

Die Häufigkeit subduraler Haematome wird in der Literatur mit 5 % (BECKER 1968) bis 20 % (McCULLOUGH 1974, SAMUELSON 1972) angegeben. Umso mehr überrascht es, wenn die Inzidenz des Schlitzventrikels (SLV) nach neueren Ergebnissen in einer vergleichbaren Prozentzahl anzutreffen ist (BOCK 1983, KIEKENS 1982).

a. Inzidenz des Schlitzventrikels (SLV)

BOCK und Mitarbeiter (1983) haben in ihrer Untersuchung an 300 Kindern 15 Überdrainageerscheinungen gegenüber 20 Patienten mit Obstruktionen des Shuntsystems hervorgehoben; bei FAULHAUER (1978) ist aus einem Patientenkollektiv von 400 Kindern 12 mal eine Überdrainage als Ursache der Beschwerden diagnostiziert worden.

KIEKENS (1982) gibt vergleichbare Resultate an (5,3 %). Seine Ergebnisse liegen in einem ähnlichen prozentualen Bereich wie die herkömmlichen Shuntobstruktionen (6,6 %). Hingegen gibt BOCK (1983) das Schlitzventrikel (SLV) mit 8,8 % an, doch ist das klinische Erscheinungsbild im Sinne eines Schlitzventrikelsyndroms (SVS) nur mit 4,3 % anzutreffen.

Die Häufigkeit eines Ventrikelkollaps ohne klinische Symptome wird in der Literatur unterschiedlich beurteilt. JANNECK (1979) findet unter 76 Kindern mit computertomographisch gesichertem kollabierten Ventrikelsystem 55 Patienten, die klinisch beschwerdefrei sind.

Wir haben unter den untersuchten 36 Patienten einen vollkommen beschwerdefreien Verlauf bei 20 % der Fälle feststellen können, mit der Einschränkung allerdings, daß bei 4 Patienten ein arretierter Hydrozephalus wahrscheinlich ist. Asymptomatische Verläufe über einen Zeitraum von Monaten bis Jahren haben wir bei 24 Kindern gefunden.

In den vergangenen Jahren war der Nachweis kollabierter Ventrikel eher ein Zufallsbefund, der gelegentlich durch Ventrikulographien objektiviert werden konnte (BECKER 1968). Die Diagnose stützte sich manchmal auf die intraoperative Schwierigkeit, das Ventrikelsystem zu lokalisieren (FAULHABER 1978, HOLNESS 1979). Schon 1977 hebt EPSTEIN die Rolle der kranialen Computertomographie bei der Beurteilung von Komplikationen seitens des Shuntsystems hervor (siehe auch BOLTHAUSER 1978); obgleich sich in seiner Untersuchung eine Abbildung mit dem Befund eines Schlitzventrikels (SLV) findet, richtet sich sein Augenmerk auf die begleitenden Subduralergüsse. Dem Kollaps des Ventrikelsystems per se mißt er bei der Bewertung der klinischen Beschwerden keine eigenständige Bedeutung zu. Allerdings finden sich bei ihm erste Hinweise auf eine rezidivierende Obstruktion des zentralen Katheters durch die engen Ventrikelwände. HOLNESS (1979) greift diesen Ansatz auf und spricht erstmals vom Schlitzventrikel (SLV) bzw. Schlitzventrikelsyndrom (SVS)

als klinischem Begriff.

Eine höhere Inzidenz des Schlitzventrikels verzeichnen verschiedene Autoren, die bei der primären Entlastung des Hydrozephalus Niederdruckventile verwendeten (KUURNE 1983, GRUBER 1980, FAULHABER 1978, SALMON 1978). Diese Resultate können wir mit der vorliegenden Arbeit insofern belegen, da bei den untersuchten Kindern vornehmlich Niederdruckventile implantiert wurden.

Die Angaben bezüglich einer höheren Rate des Unterdrucksyndroms zwischen der ventrikuloatrialen (V-A) und der ventrikuloperitonealen (V-P) Ableitung sind kontrovers (YAMADA 1975, GRUBER 1980). Ebenso schwierig ist die Einschätzung der Latenzzeit zwischen der Primäroperation und dem Auftreten eines Kollaps des Ventrikelsystems bzw. der Manifestation klinischer Beschwerden. Unter der Prämisse sorgfältiger operativer Technik - i.e. ohne Liquorverluste - ergibt sich in der Literatur eine zeitliche Variation von 4 Monaten (KUURNE 1983) bis zu einem Jahr (YAMADA 1975). Wir haben eine Latenzzeit zwischen 0 und 3 Jahren gefunden, im Mittel treten Symptome im Sinne einer Überdrainage nach einem Jahr auf. Signifikante Unterschiede der Inzidenz des Schlitzventrikelsyndroms zwischen ventrikuloatrialer und ventrikuloperitonealer Ableitung konnten in dieser Arbeit nicht gezeigt werden.

b. Problematik der Zuordnung der klinischen Symptomatik

Herrscht im allgemeinen noch Übereinstimmung darüber, daß eingesunkene Fontanellen und eine langsame Füllung der Ventrikel bei dem Schlitzventrikel (SLV) oft nachzuweisen sind (FAULHAUER 1978, JANNECK 1979, DEBORAH 1982), so ist die grundlegende Problematik der Interpretation der klinischen Beschwerden als Über- oder Unterdruck im Ventrikelsystem bei den 22 von HOLNESS (1979) untersuchten Patienten schon vorgezeichnet. In 14 Fällen war ein erhöhter Hirndruck aus-

zumachen, bei 8 Patienten zeigen sich leichtere Beschwerden in Form von Kopfschmerzen, gelegentlichem Erbrechen und Lethargie.

In den folgenden Jahren haben sich zwei unterschiedliche, sich scheinbar widersprechende Positionen herauskristallisiert: zum einen wird die akute Dekompression (FAULHAUER und SCHMITZ 1978), zum anderen der erhöhte Hirndruck (COLLMANN 1979, SALMON 1978) für die Symptomatik beim Schlitzventrikelsyndrom (SVS) verantwortlich gemacht. Dementsprechend vielgestaltig sind die klinischen Zeichen der Überdrainage, die von den angegebenen eher moderierten Beschwerden bis hin zu komatösen Bewußtseinsveränderungen reichen können.

Unabhängig von dem pathogenetischen Mechanismus ("upward or downward shifting of the brainstem", FAULHAUER 1978) wird von den meisten Autoren eine Verlagerung des Hirnstammes postuliert, die sich als eine lebensbedrohliche Krise auswirken kann (z.B. KUURNE 1983, JANNECK 1979). Auch fokale neurologische Ausfälle wie Ataxie (SALMON 1978) und Hemiparesen seien in diesem Rahmen gegeben (BOCK 1983).

Der in dieser Arbeit beschriebene isoliert erweiterte III. Ventrikel bzw. die klaffende Interhemisphärenspalte im computertomographischen Bild können als morphologischer Ausdruck einer tatsächlichen Umstrukturierung des Hirnparenchyms gewertet werden.

Neuere Untersuchungen umgehen die Schwierigkeit einer eindeutigen Zuordnung der klinischen Symptomatik und heben die alternierende oder wechselseitige Bedingtheit dieser Druckvariationen im Ventrikelsystem hervor. So schreibt KIEKENS (1982):

"Entsprechend dem Entwicklungsstadium des Schlitzventrikelsyndroms (SVS) können primär Symptome der Entlastung und sekundär Zeichen erhöhten Hirndruckes nacheinander oder alternierend bei demselben Patienten auftreten."

Die angegebenen neurologischen Ausfälle sind bei dem einseitigen Ventrikelkollaps bzw. der unilateralen Ansammlung subduraler Flüssigkeit anzutreffen (siehe Tab. IVb).

Interessant ist in diesem Zusammenhang die Beobachtung, daß ein Subduralhaematom häufig asymptomatisch verlaufen kann. Nach FAULHABER (1977) wirken diese Blutansammlungen in den seltensten Fällen raumfordernd, gelegentlich sei aber die notfallmäßige Entlastung und Ausräumung erforderlich.

Abgesehen von 2 dramatischen therapieresistenten Verlaufsformen sind in drei Fällen bei subduralen Haematomen erfolgreiche konservative Maßnahmen durchgeführt worden. Tabelle VIII gibt einen Vergleich der Symptome bei Hirndruckkrisen wider.

Tabelle VIII:

Ventilunterfunktion (erhöhter Hirndruck)	Schlitzventrikelsyndrom (Ventilüberfunktion)
Übelkeit/Erbrechen (Zunahme im Liegen)	Übelkeit/Erbrechen (Zunahme im Stehen)
Konzentrationsschwäche	Konzentrationsschwäche
gesteigertes Kopfwachstum	Mikrozephalie
	Kraniostenose
	Schädel dysplasie
Vorgewölbte Fontanellen	Eingesunkene Fontanellen
Bewußtseinstrübung	Bewußtseinstrübung
Krampfanfälle	Krampfanfälle
Stauungspapille	Stauungspapille

c. Theorien über den Entstehungsmechanismus des Schlitzventrikelsyndroms (SVS)

Bislang gelang es nicht, den Entstehungsmechanismus des Schlitzventrikels (SLV) auf ein einheitliches pathogenetisches Prinzip zurückzuführen; da zu gegebener Zeit Übersowie Unterdruckerscheinungen den Schlitzventrikel ausmachen, ist es verständlich, wenn unterschiedliche Erklärungen der Pathogenese herangezogen werden müssen.

Es zeichnet sich ab, daß der Kollaps des Ventrikelsystems bei physiologischen Druckschwankungen im Ventrikelsystem entstehen kann, d.h. wenn die kleinen Patienten zu laufen beginnen. Eine Erklärung für diese Tatsache kann der Siphonmechanismus sein, der dem Niveauunterschied zwischen proximalem und peripherem Katheterende - besonders im Stehen - Rechnung trägt (PORTNOY 1973, GRUBER 1980, WALSH 1982). Aufgrund experimenteller Untersuchungen wird hierbei der Länge des distalen Katheters bzw. dem Gewicht der im Schlauchsystem eingeschlossenen Flüssigkeitssäule eine Sogwirkung auf das Ventrikelsystem zugeschrieben. Entscheidend seien die dabei wiederholt auftretenden negativen Druckspitzen im peripheren Katheterschlauch, die durch einen Siphoneffekt die Ventrikelwände auf einen Spalt verengen (GRUBER 1980). Konsequenterweise wäre dieser Effekt bei der peritonealen Ableitung stärker ausgeprägt (WALSH 1982). Die klinisch nicht zu verifizierende unterschiedliche Inzidenz des Schlitzventrikelsyndroms bei A-V und V-P Shunt mag damit zusammenhängen, daß respiratorische Druckschwankungen, der arterielle Blutdruck und insbesondere außergewöhnliche Anstrengungen zu ungleich höheren Druckgradienten im Ventrikelsystem führen können. Die Dekompression des Hydrozephalus wäre hier Folge einer progressiven Ableitung kleiner Liquormengen. (GBUREK 1982, Yamada 1975, DE LANGE 1968, BERING 1955). So ist im Rahmen einer Infektion der oberen Luftwege mit abnormen Druckschwankungen im Ventrikelsystem zu rechnen. WALSH (1982) konnte in seinem Patientengut 3 bis 4 Tage vor einer Hirndruckkrise regelmäßig

systemische Infektionen (z.B. Otitis media, Harnwegsinfektionen, Bronchitiden) nachweisen.

An Endpunkt dieses Prozesses steht die spaltförmige Verengung des Ventrikelsystems, wobei sich die Ventrikelwände um die zentrale Katheterspitze legen können. Das Shuntsystem kann in dieser Phase dennoch problemlos funktionieren und die Kinder können vollkommen beschwerdefrei sein. Die einwandfreie Ventilfunktion ist in dieser Situation dann anzunehmen, wenn sich entlang der zentralen Katheterspitze ein Kanal von Liquordichte im computertomographischen Bild darstellen läßt (JANNECK 1979).

Bei der Annäherung der Ventrikelwände um die Katheteröffnungen handelt es sich um eine potentiell gefährliche Situation, da der nicht zum Stillstand gekommene Hydrozephalus im Falle einer effektiven Verlegung der Schlauchöffnungen zu einer Erweiterung der Liquorräume führen kann. Bis zur erneuten Freilegung der Ventilöffnungen wäre die primäre Unterdrucksymptomatik von einer tatsächlichen Steigerung des Liquordrucks - i.e. Hirndrucksymptomatik - abgelöst. Dieser Mechanismus ist bei den Patienten der Tabelle IV c anzunehmen.

Unter der Voraussetzung einer durchgängigen Ventilanlage ist dieser Vorgang naturgemäß zeitlich limitiert, klinisch ergibt sich eine passagere Dysfunktion. Anhaltende Beschwerden treten dann auf, wenn die Reexpansion der Ventrikel ausbleibt und der Liquor alternativ transependymal (JANNECK 1982) resorbiert wird, und mit der Entfaltung des Hirnparenchyms eine Drucksteigerung im zerebralen Gewebe selbst erfolgt. Dieser seltene, aber umso kritischer verlaufende Zustand kann von Stammhirnsymptomen begleitet sein, die bis hin zum Atemstillstand führen können (FAULHAUER 1978). Dauert der Prozeß länger an, so ist mit der Entwicklung einer Stauungspapille zu rechnen (JANNECK 1979). Bei zwei Patienten konnten wir die Koinzidenz von gesichertem Schlitzventrikel und kurzfristig prominenten

Papillen nachweisen.

Differentialdiagnostisch erscheint es angebracht, die Beobachtung verschiedener Autoren wiederzugeben, welche die Persistenz des Ventrikelkollaps nach Überdrainage bemerkt haben. Die einmal schlitzzartig verengten Ventrikel können nach MURTAGH (1979) zu einer Koaptation der Ventrikelwände, oder über eine unspezifische Ventrikulitis zu einer Verschweißung des Ventrikelependyms führen (NAIDICH 1976); hier sind ebenfalls alternative Resorptionsmechanismen zu diskutieren, da die Kinder keine klinischen Symptome zeigen. In drei Fällen können wir diesen Vorgang bestätigen.

Weniger von praktischem als theoretischem Interesse ist in diesem Zusammenhang die These von HAKIM (1976). Die physikalische Dynamik seines Konzepts basiert auf dem Pascalschen Gesetz, das ein umgekehrt proportionales Verhalten von Ventrikelweite und Liquordruck postuliert: Die abnehmende Ventrikelweite nach der Shuntüberfunktion ist mit der Druckzunahme im Ventrikelsystem verbunden. Folge dieses scheinbar paradoxen Verhaltens von Ventrikelweite und Liquordrucks wäre die unaufhaltsame Entleerung der Liquorräume und der Kollaps des Ventrikelsystems.

Dieses Erklärungsmodell ist insofern bemerkenswert, da es den funktionellen Aspekt während der Ableitung selbst stärker berücksichtigt und eine Hirndrucksteigerung bei schlitzzartig verengten Ventrikeln theoretisch begründet (siehe auch EARLY 1976).

d. Sekundärer Hirndruck bei chronischem Unterdruck im Ventrikelsystem

Die praemature Nahtsynostose gilt als eine typische Komplikation langwährenden Unterdrucks im Ventrikelsystem. Unverändert Gegenstand der Diskussion muß jedoch die Frage bleiben, ob dieser Befund mit einer sekundären Druckerhöhung im Ventrikelsystem einhergehen muß. Die Anzahl opera-

tiver Eingriffe zur Lösung einer Kraniostenose nach Überdrainage ist gering (LePOIR 1967). Unter den uns vorliegenden Fällen war es nicht nötig, die Stenose chirurgisch zu lösen.

Bei der Beurteilung der fokal-neurologischen Ausfälle von 4 Patienten mit subduralen Haematomen (Nr. 15, Nr. 16, Nr. 19, Nr. 20) bleibt zweifelhaft, ob generell gesteigerter Hirndruck dafür verantwortlich zu machen war, oder die begrenzt raumfordernden Prozesse Anlaß für die Beschwerden waren. Zieht man die zweite Möglichkeit in Betracht, so stehen zwei Gesichtspunkte zur Diskussion: einerseits ist die Neigung zur Bildung subduraler Haematome beim Vorliegen eines Schlitzventrikels (SLV) deutlich ausgeprägt, wobei die präoperative hydrozephale Erweiterung der Schädelkalotte diese Tendenz noch verstärkt (MOUSSA 1978, KAZNER 1976). Andererseits schreibt SALMON (1978) dem partiellen Ventrikelnkollaps eine eigenständige Symptomatik zu:

"Der Ventrikelnkollaps kann asymmetrisch sein und diese Patienten können Hemiparesen oder andere neurologische Ausfälle haben. Andere Patienten haben Augenstörungen oder ataktische Störungen, was insbesondere dann verwirrend ist, wenn der Hydrozephalus mit einem Hirntumor verbunden ist."

Verschiedene Autoren exemplifizieren anhand einseitig verschmälerter oder kollabierter Ventrikel pathophysiologische Gesichtspunkte, deren Gültigkeit möglicherweise für den Entstehungsmechanismus von Hirndrucksteigerungen bei Unterdruck generalisiert werden können. SAMUELSON (1978) sieht in dem unilateralen Kollaps des shunttragenden Ventrikels die Ursache für die Okklusion des interventrikulären Foramens mit nachfolgender exzessiver Druckzunahme im kontralateralen Ventrikel. Dieser Vorgang sei mit lebensbedrohlichen Krisen verbunden.

Untersuchungen von KAUFMANN (1973) können signifikante interventrikuläre Druckunterschiede experimentell nicht bestätigen; unter den dort vorgestellten Fällen finden sich jedoch deutlich schmalere Ventrikel auf der Seite der Ableitung. LINDNER (1981) stellt den dynamischen (pulsativen)

Charakter der zerebrospinalen Flüssigkeit unter physiologischen Bedingungen in den Vordergrund seiner Betrachtungen. Seiner Arbeit zufolge dämpft die Existenz eines Shunts den intrakraniellen arteriellen Blutdruck auf der Seite der Ableitung: dabei fördere jede Systole kleine Mengen von Liquor bis sich die Ventrikelwände einander anlegen.

Beachtenswert sind die Ergebnisse von WATTS (1983); er untersucht die herkömmlichen Differentialdruckventile auf ihr Öffnungsverhalten, einmal unter statischen, ein anderes mal unter dynamischen Bedingungen (pulsativen Bedingungen in vivo) bei konstanter Druckflußamplitude. Trotz definiertem maximalen und minimalen Öffnungswiderstand der Ventile ist die absolute Flüssigkeitsmenge unter dynamischen Bedingungen umso größer je geringer die Dehnbarkeit (Compliance) der Ventrikel ist.

Kinder mit operiertem Hydrozephalus zeigen im Ventrikelsystem eine erhöhte Pulsdruckamplitude nach jeder Systole (LINDNER 1981), d.h. die Dehnungskapazität (Compliance) des Hirnparenchyms ist eingeschränkt, wenn es zum Schlitzventrikel kommt.

Wegen der erhöhten Sensibilität dieser Kinder gegenüber geringen Druckschwankungen im Ventrikelsystem, kann es zu intermittierenden paroxysmalen Hirndrucksteigerungen kommen. Als Grund hierfür kann die verminderte Pufferkapazität der entleerten Ventrikel angegeben werden, da unter normalen Bedingungen diese Eigenschaft durch den Abfluß von Liquor über den III. bzw. IV. Ventrikel gewährleistet ist. Beim geshunteten Ventrikel wird diese Aufgabe bis zu dem nominellen Öffnungswiderstand des Ventils erfüllt, so daß in jedem Fall mit einer verminderten Pufferleistung nach der Shuntimplantation zu rechnen ist. (WALSH 1982)

In dem Bestreben, der von INGRAHAM (1954) aufgestellten Forderung nach einem idealen Ventil, das den physiologischen

Bedingungen bei der Ableitung zerebrospinaler Flüssigkeit zu entsprechen hat, haben diese Autoren wichtige Thesen formuliert, die möglicherweise bestimmend für das langfristige problemlose Funktionieren der Ventilanlage sind.

e. Das subdurale Haematom

Die Häufigkeit subduraler Haematome wird unterschiedlich beurteilt. Aufgrund asymptomatischer Verläufe kann die Inzidenz weit höher eingeschätzt werden (FAULHAUER 1978, YAMADA 1975).

Für die Ansammlung subduraler Flüssigkeit trifft die Unterscheidung in eine kompensierte und nicht kompensierte Form zu (McCULLOUGH 1974); das klinische Erscheinungsbild der Blutungen ist dabei in Analogie zur Traumatologie durch fulminante Verläufe gekennzeichnet (MOUSSA 1978); symptomarme oder asymptomatische Fälle sind ebenfalls beschrieben (ILLINGWORTH 1970, GBUREK 1982).

Als Blutungsquellen kommen venöse Sickerblutungen aus den Brückenvenen in Frage, die durch starke Druckdifferenzen zwischen der starren Schädelkalotte und diesen Venen entstehen. Ebenso kommen direkte arterielle Blutungen in Betracht (McCULLOUGH 1974). Der Autor unterstreicht den einheitlich erniedrigten Liquordruck unter seinen Patienten mit subduralen Haematomen.

Bemerkenswerterweise können wir eine Mikrozephalie unter den 7 Patienten mit Schlitzventrikel und subduralen Haematomen nur einmal feststellen (Nr. 18), eine Beobachtung, die sich dahingehend interpretieren läßt, daß mit der Blutung ein "pathologisches" intrazerebrales Gleichgewicht eingetreten ist (siehe auch MOUSSA 1978, ILLINGWORTH 1970). Entsprechend der KELLY-MONROE Doktrin verhält sich die Summe der intrakraniellen Volumina: Blut - Liquor - Hirn zueinander konstant. Die fehlenden Liquorräume beim

Schlitzventrikel (SLV) könnte durch die Existenz subduraler Haematome kompensiert werden. Eine gewisse Pufferkapazität der Flüssigkeitsansammlung ist in Analogie zur Physiologie der Liquorzirkulation dann gegeben, wenn das Blut über die Brückenvenen in den Kreislauf rückdiffundieren kann, d.h. wenn sich im Extremfall die Ausdehnung der subduralen Haematome in relativ kurzer Zeit ändern kann.

Im Säuglingsalter ist durch die noch beweglichen Schädelknochen die Adaption an die neuen Druckverhältnisse gegeben (ILLINGWORTH 1970), damit kommt der Mikrozephalie nach Shuntimplantation auch eine kompensatorische Bedeutung zu. Das subdurale Haematom käme aus demselben Grund bei der Mikrozephalie seltener vor.

f. Therapeutische und prophylaktische Maßnahmen beim Schlitzventrikel (SLV) und Schlitzventrikelsyndrom (SVS)

Mit der Einführung der Computertomographie in die Hydrozephalusdiagnostik war es schon bald möglich, Obstruktionen des Shuntsystems zu differenzieren, die nicht mit der Infektion oder Blockierung des Ventilkatheters durch Zellmaterial oder Proteinkoagel zusammenhingen. Der häufige postoperative Befund einer Verlegung des Ventilendes durch Plexus chorioideus wurde auf die übermäßige Liquordrainage zurückgeführt. BECKER (1968) empfahl die Platzierung des zentralen Katheters in das anteriore Horn des Ventrikelsystems in der Erwartung, dadurch die Frequenz intermittierender Shuntobstruktionen zu verringern. Schmale Ventrikel wurden als Auslösungsmechanismus für das Einsprossen von Plexusgewebe in die zentralen Ventilöffnungen angesehen. Einige Zeit später vermutete EPSTEIN (1973) eine Blockierung des Liquorabflusses durch die sich den Katheteröffnungen anlegenden Ventrikelwände selbst. Konsekutiv komme es zu einer Hirndrucksteigerung, die seiner Ansicht nach die Ventilrevision unumgänglich macht, diese habe sogar

vor der Reexpansion der Ventrikelwände zu erfolgen.

Die Möglichkeit einer Reexpansion der Ventrikelwände wird unterschiedlich beurteilt. Einige Autoren sprechen von einer temporären selbstlimitierten Krisensituation, da der in seinem Abfluß behinderte Liquor zur erneuten Dilatation der Ventrikel und damit zur Freigabe der Katheterspitze führen muß. SALMON (1978) schreibt:

"Mit der Zeit jedoch kann sich das Ventrikelsystem schlitzartig verengen und es wird sehr schwierig, den ventrikulären Katheter offen zu halten, oder zu wiedereröffnen, wenn es verlegt war. In den meisten Fällen ist die Blockierung intermittierend, da der zunehmende intraventrikuläre Druck nach der Shuntblockade die Ventrikel erweitert und den Katheter freigibt."

Neben EPSTEIN (1973) halten auch JANNECK (1979) und GRUBER (1980) die operative Revision in dieser Situation für unabdingbar, allerdings stellt sich gelegentlich das Problem, die schlitzartig verengten Ventrikel mit dem neuen Katheter zu lokalisieren (WALSH 1982). Ist eine dringliche Indikation zur Operation gegeben, so wird die subtemporale Kraniektomie als notfallmäßige Primärmaßnahme empfohlen (EPSTEIN 1977, HOLNESS 1979, WALSH 1982). Die Autoren können damit gute Erfolge vorweisen.

BECKER (1968), der auch in der rezidivierenden Verlegung der Liquorableitung durch die Ventrikelwände selbst das Hauptproblem bei der Drainage zerebrospinaler Flüssigkeit sah, hoffte, diesem durch die Einführung eines Ballons um die Katheterspitze zu begegnen. Zusätzlich führte er ein Ventil mit einem höheren Auslaßwiderstand in das Shuntsystem ein. Seiner Arbeit sind keine Daten über den Erfolg der Maßnahme zu entnehmen.

Um den Kollaps des Ventrikelsystems zu vermeiden, wird nahezu unbestritten ein Wechsel zu einem Hochdruck- bzw. Mitteldruckventil für notwendig erachtet (YAMADA 1975, McCULLOUGH 1974, KUURNE 1983, DEBORAH 1982). Unterschied-

liche Indikationen für die zwei erwähnten Ventile ergeben sich aus dem Alter bzw. der damit verbundenen zunehmenden physischen Aktivität, sowie den klinischen Beschwerden der Kinder. Die vorsorgliche Revision und der Wechsel zu einem Mitteldruck- bzw. Hochdruckventil im ersten Jahr nach der Geburt wird von zwei Autoren mit der potentiell gefährlichen Situation, welche sich aus einem Schlitzventrikel (SLV) ergeben kann, begründet (JANNECK 1979, SALOMON 1978). Die Inzidenz des Schlitzventrikels (SLV) ließ sich durch diese Maßnahme deutlich senken (siehe auch WALSH 1982).

Wird der Implantation eines Niederdruckventils bei der Primäroperation der Vorzug gegeben, so sind engmaschige computertomographische Kontrollen notwendig. Besonders wichtig sind diese Kontrollen dann, wenn die Kinder zu laufen beginnen und regelmäßig ein Höhenunterschied zwischen zentralem und peripherem Katheterende gegeben ist (SALMON 1978). Diese Forderung ist unter den in dieser Arbeit untersuchten Patienten noch nicht erfüllt, die Frage einer therapeutischen Konsequenz beim Vorliegen eines Schlitzventrikels (SLV) wurde vornehmlich in Abhängigkeit von der klinischen Symptomatik entschieden. Der Ersatz eines Niederdruckventils durch ein Differentialdruckventil mit höherem Auslaßwiderstand wurde unter den 36 Patienten nur in 4 Fällen vorgenommen, von einem prompten Erfolg kann nur in einem Fall berichtet werden. Es muß allerdings hervorgehoben werden, daß es sich hierbei nicht um eine prophylaktische, sondern eine therapeutische Maßnahme gehandelt hat, d.h. in Rechnung zu stellen ist die Operation in einer klinisch ohnehin schwierigen Situation.

Die Effektivität des Antisiphonmechanismus (ASD) wird in der Literatur unterschiedlich beurteilt. Obgleich die Anwendung eines Hochdruckventils und Antisiphonmechanismus (ASD) die Inzidenz des Schlitzventrikelsyndroms (SVS) verringert, gelingt die Vermeidung eines Kollaps des Ventrikelsystems nicht immer (FAULHAUER 1978, McCULLOUGH 1974,

BOCK 1983). In dem einen uns vorliegenden Fall (Nr. 14) reichten beide Maßnahmen nicht aus, die klinischen Beschwerden aufgrund eines Schlitzventrikels (SLV) zu vermeiden.

Phasen der Dekompression oder intermittierende Shuntblockaden können durch die operative Unterbindung der Shuntanlage oder durch einen percutan steuerbaren Abschaltmechanismus (off-on Mechanismus) kurzzeitig die Überdrainage verhindern. Den prompten Erfolg dieser Maßnahme können wir bestätigen, unbedingte Voraussetzung dafür ist allerdings die genaue Kenntnis der tatsächlichen Druckverhältnisse im Ventrikelsystem. Als Kontraindikation kann der persistierende Ventrikellkollaps mit sekundärer Hirndrucksteigerung angesehen werden.

Handelt es sich um intermittierende Shuntobstruktionen so ist schon das Verbot der manuellen Betätigung der Ventilbox, die Flach- oder Kopftieflagerung der Patienten, oder die Unterstützung der Liquorproduktion durch Infusionstherapien ausreichend, die Beschwerden zu bessern und zu beheben.

Wegen der Schwierigkeit einer operativen Lokalisation des Ventrikelsystems beim Vorliegen eines Schlitzventrikels, geht BOCK (1983) einen Kompromiß mit der prophylaktischen Verwendung von Mitteldruckventilen ein und nimmt damit die mäßige Erweiterung der Liquorräume in Kauf (siehe auch BECKER 1968).

4. Klinische Bedeutung des Schlitzventrikelsyndroms (SVS)

Die Überdrainage läßt sich phasenweise in zwei verschiedene Abschnitte einteilen, dabei kann der Schlitzventrikel (SLV) in beiden Phasen erscheinen. Der klinischen Manifestation muß eine unterschiedliche Pathogenese zugeordnet werden.

In der ersten Phase der übermäßigen Drainage verengen sich die Ventrikel und schließlich kann der Kollaps des gesamten Ventrikelsystems eintreten. Bei einwandfreier Funktion der Ventilanlage können diese Zustände über lange Zeit symptomlos verlaufen, gelegentlich manifestieren sich Kopfschmerzen und Übelkeit, die besonders nach zusätzlichen physischen Anstrengungen auftreten. Die Ursache der klinischen Beschwerden ist in einer erhöhten Sensibilität gegenüber geringen Druckschwankungen im Ventrikelsystem zu suchen; sie sind Ausdruck einer verminderten Pufferkapazität der intrakraniellen Volumina durch die fehlenden Liquorräume, da Änderungen der Druckamplitude nicht sofort zu einem Liquorabfluß führen.

Kritischer sind jene Phasen einzuschätzen, wenn die kollabierten Ventrikelwände einen Block des Liquorabflusses hervorrufen und das Ventilsystem erst nach einer Liquordrucksteigerung bzw. geringen Reexpansion der Ventrikel erneut durchgängig gemacht wird. Diese "selbstlimitierte" Druckzunahme im Ventrikelsystem ist durch intermittierende klinische Erscheinungen gekennzeichnet, die sich von herkömmlichen Obstruktionen des Shuntsystems nur durch ihren begrenzten Verlauf unterscheiden. Als gefährlichste Situation muß schließlich der persistierende Schlitzventrikel (SLV) angesehen werden, da es hier zu keiner spontanen Freilegung der künstlichen Liquorwege kommen kann. Mit der Entfaltung des Hirnparenchyms ist dann eine Druckzunahme im Hirngewebe selbst zu vermuten. Dabei werden die Ventilöffnungen maximal komprimiert, die Füllung der Ventilbox ist nicht mehr gegeben. Über den genauen Vorgang dieses Prozesses können bisher nur Vermutungen angestellt werden, möglicherweise handelt es sich um ein Ödem des Hirngewebes durch transependymale Liquorresorption. Diese gravierende Konsequenz der Überdrainage ist selten, doch therapeutisch sehr schwer zu beeinflussen.

Bei chronischem Unterdruck im Ventrikelsystem kann das Nachgeben der kindlichen Schädelkalotte im postoperativen

Verlauf (Mikrozephalie) auch als Versuch einer Anpassung an die neuen Druckverhältnisse gewertet werden, ebenso ist mit dem Nachweis subduraler Haematome nicht immer eine pathologische Verlaufsform beschrieben. Der Schlitzventrikel (SLV) kann als labiles Gleichgewicht des geshunteten Ventrikels interpretiert werden, der den geringen Liquor-druck zu kompensieren versucht.

Trotz häufiger asymptomatischer Verläufe, sollte wegen der möglicherweise lebensgefährlichen Situation dieser abnorme Zustand des Ventrikelsystems durch die Verwendung eines Ventils mit höherem Auslaßwiderstand vermieden werden. Mitteldruck- bzw. Hochdruckventile sind geeignet, die Überdrainage zu vermeiden, der prophylaktische Wechsel kann gefordert werden. Über den Nutzen des Antisiphonmechanismus können noch keine hinreichenden Angaben gemacht werden.

Generell kann die häufige computertomographische Kontrolle dann gefordert werden, wenn die Kinder zu laufen beginnen und der Siphonmechanismus eventuell stärker zum tragen kommt.

Mit dem Nachweis eines kollabierten Ventrikelsystems im computertomographischen Bild kann die Überdrainage diagnostiziert werden; diese Methode hat aber ihre Grenzen, wenn es um die Beurteilung der vorliegenden Phase des Schlitzventrikels (SLV) geht. Für die definitive Klärung der Problematik: erhöhter oder erniedrigter Hirndruck, wäre die direkte intrakranielle Druckmessung wünschenswert.

IV. ZUSAMMENFASSUNG

In der vorliegenden Arbeit untersuchten wir das Schlitzventrikelsyndrom (SVS) auf seine klinischen, morphologischen und therapeutischen Konsequenzen.

Ausgangspunkt der Untersuchung waren die Krankengeschichten und computertomographischen Bilder von 150 Patienten, die mit der Diagnose Hydrozephalus in der Kinderchirurgischen Klinik und der Neurochirurgischen Klinik der Universität München in den Jahren 1976 bis 1983 operiert wurden.

In 24 % der Fälle konnten wir ein Schlitzventrikel (SLV) feststellen. Von den 36 Patienten waren 32 klinisch auffällig im Sinne einer Ventilüberfunktion; 5 Kinder mit einem Schlitzventrikel (SLV) waren vollkommen unauffällig.

Kollabierte Ventrikel fanden wir auf 31 computertomographischen Bildern, 8 mal von subduralen Haematomen begleitet. Der asymmetrische Ventrikelkollaps war auf 9 Bildern zu erkennen.

Vornehmlich wurden SPITZ-HOLTER Niederdruckventile bei der Erstimplantation verwendet.

Die Latenzzeit bis zur Manifestation einer klinischen Symptomatik im Sinne eines Unterdrucksyndroms betrug durchschnittlich 0 - 3 Jahre nach der Shuntimplantation. Die Patienten klagten über Kopfschmerzen, Erbrechen und Übelkeit, seltener fanden sich Bewußtseinsstörungen. Zerebrale Anfälle und neurologische Störungen sind als weitere Beschwerden zu nennen. Die postoperative Mikrozephalie (14 %) mit der Gefahr einer Kraniostenose und Dysplasien der Schädelkalotte (33 %) sind gehäuft anzutreffen. Die langsame oder fehlende Ventilfunktion zum Zeitpunkt klinischer Auffälligkeit ist in 50 % der Fälle zu konstatieren.

Bei 23 der Patienten wurden wiederholt Ventilrevisionen

wegen Hirndruckkrisen durchgeführt, die in 45 % nicht den erwünschten Erfolg zeigten. Mit zunehmender Erfahrung über die Gründe kollabierter Ventrikel im CT-Bild haben sich konservative Behandlungsmethoden stärker durchsetzen können. Langfristige Beschwerdefreiheit war hierbei in 55 % der Fälle gegeben. Prompte Beschwerdefreiheit war durch die Unterbindung der Ventilanlage zu erzielen. In 4 Fällen wurde ein Ventil mit einem höheren Auslaßwiderstand zur Erhöhung des Liquordrucks im Ventrikelsystem implantiert. Bei 2 dieser Patienten besserten sich die Beschwerden. Der in einem Fall verwendete Antisiphonmechanismus (ASD) war nicht dazu geeignet das Schlitzventrikel (SLV) zu vermeiden.

Wir haben eine Einteilung der Patienten nach pathophysiologischen Gesichtspunkten vorgenommen, da wir unterschiedliche Entstehungsbedingungen und Verlaufsformen des Schlitzventrikelsyndroms (SVS) feststellen konnten. Neben konstant kollabierten Ventrikeln ist der passagere Schlitzventrikel ebenso zu nennen, wie begleitende subdurale Haematome.

Die Schwierigkeit einer eindeutigen Diagnosestellung, ob es sich bei den Patienten um erhöhten oder erniedrigten Hirndruck handelt, konnte anhand der Krankengeschichten und der Literatur bestätigt werden: Obgleich sich die Ventrikelwände bei zu starker Liquordrainage schlitzzartig verengen, ist erhöhter Liquordruck vereinbar mit dem Begriff des Schlitzventrikelsyndroms (SVS). Zum einen tritt passager eine Druckzunahme in den zentralen Liquorräumen dann auf, wenn die kollabierten Ventrikelwände die zentrale Katheterspitze durch die erneute Liquorzunahme wieder freigeben. Zum anderen ist der persistierende Schlitzventrikel als eine Art labilen Gleichgewichts anzusehen, wobei die akute Exazerbation einer Hirndruckkrise durch ödematöse Vorgänge im Hirnparenchym möglich ist. Dieses seltene Ereignis konnte in 2 der untersuchten Fälle nachgewiesen werden. Weiter kann der Befund kollabierter Ventrikel

asymptomatisch verlaufen, so daß mit der Entfaltung des Hirnparechyms eine interne Kompensation bei zu geringem Liquordruck anzunehmen ist. Die Verformung des Schädels, insbesondere die Mikrozephalie, aber auch subdurale Haematome geringerer Ausdehnung sind als kompensatorische Mechanismen zu betrachten.

Wegen der potentiell gefährlichen Situation, die aus dem Kollaps des Ventrikelsystems resultieren kann, halten wir die prophylaktische Therapie für gerechtfertigt. Durch vorsorgliche Implantation eines Differentialdruckventils mit höherem Auslaßwiderstand zu dem Zeitpunkt, da die Kinder zu laufen beginnen, kann die adaequate Expansion der Ventrikel erreicht werden. Wünschenswert wäre eine zeitlich begrenzte kontinuierliche Liquordruckmessung unter physiologischen Bedingungen, um dann die richtige Wahl des Ventils treffen zu können.

LITERATURVERZEICHNIS

- ANDERSON, F.M.: Subdural hematoma, a complication of operation for hydrocephalus. *Pediatrics* 10: 11-18 (1952)
- ANDERSON, F.M. und GEIGER, L.: Craniosynostosis. A survey of 204 cases. *J. Neurosurg.* 29: 229-240 (1968)
- ANDERSON, F.M.: Ventriculo-cardiac shunts: identifikation and control of practical problems in 143 cases. *J. Pediat.* 82: 222-227 (1973)
- ANDERSON, H.: Craniosynostosis as a complication for hydrocephalus. *Acta Paediat. Scand.* 55: 192-196 (1966)
- BECKER, D.P. und NULSEN, F.E.: Control of hydrocephalus by valveregulated venous shunt: avoidance of complications in prolonged shunt maintenance. *J. Neurosurg.* 28: 215-225 (1968)
- BERING, E.A.: Choroid plexus and arterial pulsation of the cerebrospinal fluid. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.)* 73: 165-172 (1955)
- BOCK, W.J. und SCHIRMER, M.: *Neurochirurgische Notfälle im Kindesalter.*: 26-31 München: Zuckschwerdt (1983)
- BOLTHAUSER, E.; STAUFFER, U.G.; ISLER, W. und MIETH, D.: Zum Stellenwert der Computertomographie bei der Abklärung des Hydrozephalus im Säuglingsalter. *Z. Kinderchir. und Grenzgeb.* 25: 64-67 (1978)
- COLLMANN, H.; MAUERSBERGER, W. und MOHR, G.: Clinical Observation and CSF Absorption Studies in the Slit Ventricle Syndrom. Vortrag Neurochirurgischen Jahrestagung in Essen (BRD) Essen: (1979)
- COLLMANN, H. und SPRUNG, C.: Muster der Druckreaktion auf intraventrikuläre Infusion bei Shunt behandelten Kindern mit Hydrozephalus. *J. Neurosurg. Sci.* 22: 221-226 (1978)
- DEBORAH, M.; REKATE, H.L. und NULSEN, F.E.: Reexpansion of previously collapsed ventricles: the slit ventricle syndrom. *J. Neurosurg.* 56: 536-539 (1982)
- DE LANGE, S.A.; DENIER VAN DER GON, J.J. und DE VLIEGER, M.: Preliminary study on the ventricular pressure in hydrocephalic patients. *Psychiat. Neurol. Neurochir. (Amst.)* 71: 267 (1968)

- EARLY, C.B.; NAVY, U.S. und FINK, L.H.: Some Fundamental Applications of the Law of La Place in Neurosurger Surg. Neurol. 6: 185-189 (1976)
- EMERY, J.L.: Intracranial effects of longstanding decompression of the brain in children with hydrocephalus and meningocele. Develop. Med. Child Neurol 7: 302-309 (1965)
- EPSTEIN, F.; HOCHWALD, G. und RANSOHOFF, J.: A volume controle system for the treatment of hydrocephalus; laboratory and clinical experience. J. Neurosurg. 38: 282 (1973)
- EPSTEIN, F.; NAIDICH, T.; KRICHEFF, T.; CHASE, N. und RANSOHOFF, J.: Role of Computerized Tomography in Diagnosis, Treatment and Follow-up of Hydrocephalus. Child's Brain 3: 91-100 (1977)
- FAULHAUER, R. und SCHMITZ, P.: Overdrainage Phenomena in Shunt Treated Hydrocephalus. Acta Neurochir. 45: 89-101 (1978)
- FOLTZ, E.B. und SHURTLEFF, D.B.: Five year comparative study of hydrocephalus in children with and without operation (113 cases). J. Neurosurg. 20: 1064-1076 (1963)
- FORREST, D.M. und COOPER, D.G.W.: Complications of ventriculo-atrial shunts: a review of 455 cases. J. Neurosurg. 29: 506-513 (1968)
- GBUREK, F.K. und JACOBI, G.: Aktueller Wissensstand über chronische Subduralergüsse des Säuglings- und Kindesalter. Monatsschr. Kinderheilk. 130: 2-18 (1982)
- GRISCOLM, N.T. und OH, K.S.: The contracting skull. Inward growth of the inner table as a physiological response to diminution of intra cranial content in children. Amer. J. Roentgenol. 110: 106-110 (1970)
- GRUBER, R.: The Problem of Chronic Overdrainage of the Ventriculoperitoneal Shunt in the Congenital Hydrocephalus: Z. Kinderchir. 31/4: 362-369 (1980)
- HAKIM, S.; VENEGAS, J.G. und BURTON, J.D.: the physics of the cranial cavity. Hydrocephalus and normal pressure hydrocephalus. Mechanical interpretation and mathematical model. Surg. Neurol. 5: 187-210 (1976)
- HAYNES, I.S.: Congenital internal hydrocephalus. Its treatment by drainage of cisterna magna into the cranial sinuses. Ann. Surg. 57: 449 (1913)

- HEILE, B.: Zur chirurgischen Behandlung des Hydrozephalus internus durch Ableitung der Cerebrospinalflüssigkeit nach der Bauchhöhle und nach der Pleurakuppe. Arch. klin. Chir. 105: 501 (1914)
- HEILE, B.: Über neue operative Wege zur Druckentlastung bei angeborenem Hydrozephalus. Zbl. Chir. 52: 2229-2236 (1925)
- HOLNESS, R.O.; HOFFMANN, H.J. und HENDRICK, E.B.: Subtemporal Decompression for the Slit-Ventricle Syndrom after Shunting in Hydrocephalic Children. Child's Brain 5: 137-144 (1979)
- HOLTZER, G.J. und DE LANGE, S.A.: Shunt independent arrest of hydrocephalus. J. Neurosurg. 39: 698-701 (1973)
- ILLINGWORTH, R.D.: Subdural haematoma after the treatment of chronic hydrocephalus by ventriculocaval shunts. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 33 95-99 (1970)
- INGRAHAM, F.D.; MATSON, D.D.; ALEXANDER, E. und WOODS, R.P.: Studies in the treatment of experimental hydrocephalus. J. Neuropath. exp. Neurol. 7: 123-143 (1946)
- INGRAHAM, F.D. und WATSON, D.D.: Neurosurgery of the Infancy and Childhood. Springfield III Charles C. Thomas: 456 (1954)
- JANNECK, C.: Zeichen und Diagnostik intrakranieller Drucksteigerung beim ventilversorgten Hydrozephalus. Der Kinderarzt 9: 1146-1153 (1978)
- JANNECK, C.: Lebensbedrohliche Hirndruckkrisen beim "überdrainierten Hydrozephalus". Ein Beitrag zur Shuntchirurgie im Kindesalter Z. Kinderchir. 29 (1980) 292-302.
- KAUFMANN, B.; WEISS, M.H.; YOUNG, H.F. und NULSEN, F.E.: Effects of prolonged cerebrospinal fluid shunting on the skull and brain. J. Neurosurg. 38: 288-297 (1973)
- KAZNER, E.; LANKSCH, W. und STEINHOFF, H.: Cranial computerized tomography in the diagnosis of brain discordes in infants and children. Neuropädiatrie 7/2: 136-174 (1976)
- KEUCHER, T.R. und MEALY, J.J.: Long-term results after ventriculoatrial and ventriculoperitoneal shunting for infantile hydrocephalus J. Neurosurg. 50: 179-186 (1979)
- KIEKENS, R.; MORTIER, W. und POTHMANN, R.: The Slit-Ventricle Syndrom after Shunting in Hydrocephalus children Neuropediatrics 13: 190-194 (1982)
- KLOOS, J.L.: Craniosynostosis secondary to ventriculoatrial shunt. Amer. J. Dis. Child. 116: 315 (1968)

KUURNE, T.; SERVO, A. und PORRAS, M.: Subdural Effusion Re-Appearing after Shunt in Patients with Non-Tumoral Stenosis of the Aqueduct. *Acta Neurochirurgica* 67: 127-134 (1983)

LANGE, S.; GUMME, T. und MEESE, W.: Zerebrale Computertomographie. Berlin: Schering AG (1977)

LePOIRE, J. und LAPRAS, CL.: Traitement de l'hydrocéphalie non tumorale du nourrisson. *Neurochirurgie* 13: 211-333 (1967)

LINDNER, M.; DIEHL, J.T. und SKLAR, F.B.: Significance of postshunt ventricular asymmetries. *J. Neurosurg.* 55: 183-186 (1981)

MATSON, D.D.: Ventriculo-ureterostomy. *J. Neurosurg.* 8: 398-404 (1951)

McCULLOUGH, D.C. und FOX, J.L.: Negative intracranial pressure hydrocephalus in adults with shunts and its relationship to the production of subdural hematoma. *J. Neurosurg.* 10: 372-375 (1974)

MOUSSA, A.H. und SHARMA, S.K.: Subdural haematoma and the malfunctioning shunt. *J. Neurol. Neurosurg. and Psych.* 41: 759-761 (1978)

MURTAGH, F.R.; QUENCER, M.R. und POOLE, C.A.: Cerebrospinal Fluid Shuntfunktion and Hydrocephalus in the Pediatric Age Group. *Radiology* 132: 385-388 (1979)

NAIDICH, T.P.; EPSTEIN, F. und LIN, J.P. et al.: Evaluation of Pediatric Hydrocephalus by Computer Tomography. *Radiology* 119: 337-345 (1976)

NICOLE, R.: Craniosténose secondaire et autre complications du drainage de l'hydrocéphalie. *Ann. Chir. infant.* 10: 41 (1969)

NULSEN, F.E. und SPITZ, E.B.: Treatment of hydrocephalus by direct shunt from ventricle to the jugular vein. *Surgical forum Amer. Coll. Surg.* 2: 399-413 (1952)

PALMA, L.; GUGLIELMI, G. und LORENZO, N.: Kontinuierliche intrakranielle Druckmessung bei hydrozephalen Kindern nach Shunt-Implantation und insbesondere zur Shunt-Kontrolle. Erste Erfahrungen. *J. Neurosurg. Sci.* 22: 193-196 (1978)

PALMIERI, A.; PASQUINI, U.; MENICHELLI, F. und SALVALINI, U.: Cerebral Damage Following Ventricular Shunt for Infantile Hydrocephalus Evaluated by Computer Tomography. *Neuroradiology* 21: 33-35 (1981)

- PORTNOY, H.D.; SCHULTE, R.R.; FOX, J.L.; CROISSANT, H.D. und TRIPP, L.: Antisiphon and reversible occlusion valves for shunting in hydrocephales and preventing post-shunt subdural hematomas. J. Neurosurg. 38: 729-738 (1973)
- PUDENZ, R.H.; RUSSEL, F.E.; HURD, A.H. und SHIELDEN, C.H.: Ventriculo-auriculostomie: A technique for the shunting cerebrospinal fluid into the right auricle. J. Neurosurg. 14: 171-179 (1957)
- RANSOHOFF, J.: Ventriculo-pleural anastomosis in the treatment of midline obstructive neoplasm. J. Neurosurg. 11: 295 (1954)
- ROBERTS, R.J. und RICKHAM, P.P.: Die operative Behandlung des Hydrozephalus. In: Tönnis, O. und W. (Hrsg.) Handbuch der Neurochirurgie.: 634 Berlin: Springer (1960)
- ROBERTS, R.J. und RICKHAM, P.P.: Craniostenosis following holter valve operation. Develop. Med. Child Neurol. Suppl. 22: 145-149 (1970)
- SALMON, J.H.: Isolated unilateral hydrocephalus following ventriculoatrial shunt. J. Neurosurg. 32: 219-226 (1970)
- SALMON, J.H.: the Collapsed Ventricle: Management and Prevention. Surg. Neurol. 9: 349-352 (1978)
- SAMUELSON, S.; LONG, D.M. und CHOA, S.N.: Subdural hematoma as a complication of shunting procedures for normal pressure hydrocephalus. J. Neurosurg. 37: 548-552 (1972)
- SIMON, CLAUS (Hrsg.): Klinische Pädiatrie. Ein Lehrbuch der Kinderheilkunde. Stuttgart: Schattauer (1983)
- SULLIVAN, H.G.; MILLER, J.D.; GRIFFETH, R. I. und BECKER, D.P.: CSF Pressure-Volume Dynamics in Neurosurgical Patients. Surg. Neurol. 9: 47-54 (1978)
- WALSH, J.W. und JAMES, H.E.: Subtemporal Craniectomy and Elevation of Shunt Valve Opening Pressure in the Management of Small Ventricleinduced Cerebrospinal Fluid Shunt Dysfunction J. Neurosurg. 10: 698-703 (1982)
- WATTS, C. und KEITH, H.D.: Testing the Hydrocephalus Shunt Valve. Child's Brain 10: 217-228 (1983)
- YAMADA, H.; TAYIMA, M. und NAGAYA, M.: Effect of respiratory movement on cerebrospinal fluid in hydrocephalic infants with shunts. J. Neurosurg. 42: 194-200 (1975)

TABELLARISCHER LEBENSLAUF

Vater	Johannes Rudi Beyreuther, techn. Übersetzer
Mutter	Marianne Beyreuther, geb. Kroeder
Familienstand	ledig
Staatsangehörigkeit	deutsch
Geburtsdatum	24.3.53 in Esslingen
Werdegang: 1959-60	Volksschule Neuhausen/Vildern, München
1960-64	Volksschule Toronto/Canada
1965-71	Gymnasium in Mühlendorf/Obb.
1971-73	Gymnasium in Berlin, Abitur
1973-75	Studium Philosophie FU - Berlin
1975-76	Medizinstudium Montpellier/ Frankreich
1976-79	Medizinstudium Tunesien
1979-83	Medizinstudium München LMU
1983-84	Praktisches Jahr, Approbation
1984	U.S. Health Clinic Munich
1984-85	Frauenklinik Dr. Lehnert Prien/Obb.
seit 1985	Kreiskrankenhaus Albstadt/Schwaben

